

UNIVERSITE D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1936 — n° 18

La Dysostose Cranio-Faciale ou Maladie de Crouzon

(Revue générale à l'occasion de 3 cas)

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

*Présentée et soutenue publiquement
le 25 Juin 1936*

PAR

RAOUL AKOUN

Né le 18 décembre 1907 à Alger

ANCIEN INTERNE DES HÔPITAUX

MEMBRE DU JURY :

- | | |
|--|-----------|
| M. LOMBARD, Professeur de clinique chirurgicale
infantile et orthopédie | PRÉSIDENT |
| M. LAFFONT, Professeur de clinique obstétricale et
puériculture du premier âge. | JUGE |
| M. BENHAMOU, agrégé (Médecine). | Id. |
| M. TOULANT, chargé du service de la chaire d'ophtal-
mologie. | Id. |

ALGER

IMPRIMERIE SOLAL

1936

UNIVERSITE D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1936 — n° 18

La Dysostose Cranio-Faciale ou Maladie de Crouzon

(Revue générale à l'occasion de 3 cas)

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement
le 25 Juin 1936

PAR

RAOUL AKOUN

Né le 18 décembre 1907 à Alger

ANCIEN INTERNE DES HÔPITAUX

MEMBRE DU JURY :

- | | |
|--|-----------|
| M. LOMBARD, Professeur de clinique chirurgicale
infantile et orthopédie | PRÉSIDENT |
| M. LAFFONT, Professeur de clinique obstétricale et
puériculture du premier âge. | JUGE |
| M. BENHAMOU, agrégé (Médecine). | Id. |
| M. TOULANT, chargé du service de la chaire d'ophtal-
mologie. | Id. |

ALGER

IMPRIMERIE SOLAL

1936

UNIVERSITÉ D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE D'ALGER

DOYEN	MM. LEBLANC (*, I. I.).
DOYEN HONORAIRE	HERAIL (*, I. I.).
ASSESEUR	PINOY (*, I. I.).

PROFESSEURS

Clinique médicale	AUBRY (O. *, I. I.).
Clinique gynécologique	CABANES (*, I. I.).
Clinique chirurgicale	COSTANTINI (*, I. I.).
Botanique et matière médicale	FOURMENT (A. *, O. I.).
Clinique médicale et hygiène infantile	GILLOT (I. I.).
Médecine légale	GIRAUD (O. *, I. I.).
Clinique obstétricale et puériculture du premier âge	
Anatomie	LAFFONT (*, I. I.).
Thérapeutique	LEBLANC (*, I. I.).
Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie	LEBON (*, A. I.).
Chimie biologique et médicale	LOMBARD (*, I. I.).
Pharmacie	N...
Microbiologie et cryptogamie	MUSSO (I. I.).
Clinique psychiatrique	PINOY (*, I. I.).
Physique médicale	POROT (I. I.).
Anatomie pathologique	PORTES (*, I. I.).
Clinique des maladies des pays chauds, des maladies syphilitiques et cutanées	POUJOL (*, I. I.).
Paracitologie et zoologie médicale	
Physiologie	RAYNAUD (*, I. I.).
Histologie et Embryologie	SEVENET (*, I. I.).
Chimie générale, pharmaceutique et toxicologie	TOURNADE (O. *, I. I.).
Clinique ophtalmologique	WEBER (*, I. I.).
Hygiène, hydrologie et climatologie	

PROFESSEUR SANS CHAIRE

M. COURRIER (*, A. I.) Agrégé (Histologie)

PROFESSEURS HONORAIRES

M. ARGAUD (*, I. I.). M. HERAIL (*, I. I.).

CHARGES DE COURS

Clinique d'oto-rhino-laryngologie M. H. ABOULKER (*, A. I.)

AGREGES

Médecine	MM. BENHAMOU (*, A. I.).
Histologie	COURRIER (*, A. I.).
Chirurgie	DUBOUCHER (I. I.).
	FERRARI (I. I.).
Accouchements	HOUEL (*, I. I.).
Médecine	LACROIX (A. I.).
Chirurgie	MOGGI (*, A. I.).
Anatomie pathologique	MONTPELLIER (I. I.).
Anatomie	RIBET (*, A. I.).
Chimie médicale	N...
Histoire naturelle pharmaceutique	N...
Physiologie	N...

AGREGE LIBRE

Physiologie M. BATTEZ.

NOTA. — La Faculté n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ; ces opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs.



SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrais à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères, si j'y manque.

A la mémoire vénérée de ma Grand,Mère

A ma Mère, à mon Père

A mes Beaux-Parents

A ma Femme

A mes Frères et Sœurs et Beaux-Frères

A tous mes Parents

A tous mes Amis.

A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Docteur LOMBARD

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE INFANTILE
ET D'ORTHOPÉDIE

A NOS JUGES

Monsieur le Docteur LAFFONT

PROFESSEUR DE CLINIQUE OBSTÉTRICALE
ET PUÉRICULTURE DU PREMIER AGE.

Monsieur le Docteur BENHAMOU

PROFESSEUR AGRÉGÉ DE PATHOLOGIE INTERNE

Monsieur le Docteur TOULANT

CHARGÉ DE SERVICE DE LA CHAIRE D'OPHTALMOLOGIE

INTRODUCTION

La dysostose cranio-faciale fut longtemps confondue avec l'oxycéphalie et, jusqu'en 1912, date de la publication des premières observations par CROUZON à la Société Médicale des Hôpitaux, aucun livre traitant des malformations crâniennes de l'enfant n'en faisait mention. Même de nos jours, certains auteurs étrangers ne donnent pas à ce syndrome une place nosographique à part dans le chapitre des malformations crâniennes. Pourtant les caractères distinctifs de cette affection sont nombreux et, tous contribuent à lui donner une figure très particulière. Après l'étude clinique de Crouzon, qui déjà montrait presque tous les caractères importants de cette affection, CHATELIN en 1914, dans sa thèse inaugurale, mit en évidence les caractères radiographiques particuliers que présentent les crânes de ces malades. Il compara, pour les différencier, ses observations à celles que BERTOLOTTI avait noté sur les crânes d'oxycéphales et s'appuyant sur les différences il justifia le nom de syndrome donné aux malformations qu'avait décrit CROUZON.

Depuis, les publications sont nombreuses. Un caractère important était surtout mis en évidence à mesure que celles-ci augmentaient. Ce caractère, Crouzon l'avait déjà noté, mais il s'appuyait alors sur un petit nombre de cas. Les Auteurs qui l'ont suivi ont mis ce caractère en évidence avec plus de raison. Il consiste dans la ressemblance que présente tous ces malades. Et ceci est croyons-nous un fait capital car cette particularité différencie cliniquement au moins la maladie de Crouzon de toutes les autres malformations crânio-faciales. Puis ce fut la discussion d'APERT et de CROUZON

à la Société de Médecine en 1929, d'où il ressort que tous ces syndromes de malformations crâniennes sont comme les termes différents d'une même maladie.

Puis MONTHUS et CHENEVRIÈRE ont essayé de montrer l'origine membraneuse des os atteints.

PAPILLAUT et DESOILLE, dans une excellente étude, ont mis au point les variations cliniques de l'affection, critiqué la notion d'hérédité; et ils ont essayé d'établir une classification nouvelle des malformations crâniennes.

Ce furent ensuite les données anatomo-pathologiques que nous ont rapporté REGNAULT, CARCIN et GRENET.

Enfin et comme conclusion à tous ces travaux ce fut la mise en application par HILDEBRANDT de ces données anatomiques. Ses efforts ont surtout eu comme but de combattre les effets néfastes que les modifications osseuses de la base du crâne entraînaient pour le nerf optique.

Malgré toutes les études publiées, les causes de la maladie de Crouzon restent obscures ; il en est d'ailleurs de même pour toutes les autres malformations crâniennes. Si l'on sait aujourd'hui à quoi se rapporte au point de vue anatomo-pathologique tel ou tel syndrome clinique, si l'on peut déterminer la pathogénie exacte de ces syndromes on ne peut encore dans l'état actuel de nos connaissances que faire des hypothèses quant à l'étiologie.

Tout ceci justifie donc notre travail. C'est à l'occasion de trois cas, dont deux sont encore inédits, que nous avons étudié la question. Ces cas nous ont paru intéressants. Si deux d'entre eux sont typiques et correspondent exactement aux descriptions classiques de la maladie de CROUZON, le troisième est atypique et nous l'avons classé entre l'hypertélorisme de GREIG et la maladie de CROUZON.

Il nous montre la filiation qui peut exister entre tous ces syndromes de malformations crâniennes, crânio-faciales pures ou diffuses. Fait qui, associé à ceux

déjà publiés dans le même ordre d'idées par PAPILLAUT et DESOILLE, par CROUZON lui-même, par APERT permettra peut-être d'établir une classification moins démenbrée et basée sur autre chose que l'aspect clinique et radiologique de ces syndromes.

Dans notre étude qui n'est qu'une revue générale de la question, nous avons suivi le plan suivant.

Après avoir rappelé l'embryologie du crâne et énuméré les différentes sutures que l'on trouve chez un enfant normal nous avons essayé de décrire l'aspect clinique et radiologique des malades atteints de maladie de CROUZON. Puis, nous appuyant sur les descriptions connues nous avons essayé de présenter ce que les études anatomo-pathologiques nous ont appris d'essentiel ; enfin nous avons revu la pathogénie et l'étiologie de la question pour terminer par les données thérapeutiques actuellement en l'honneur.

A la fin de notre revue générale nous présentons les trois observations des petits malades que nous avons examinés et qui ont servi de base pour établir ce travail.

NOTIONS D'EMBRYOLOGIE

Le squelette primitif est formé de deux types d'os.

Les uns sont précédés de modèles cartilagineux auxquels se substituent les pièces osseuses définitives. Ce sont les os cartilagineux ou os de substitution. Ils sont les plus nombreux.

Les autres se forment directement dans le scléroblastème, c'est-à-dire aux dépens d'une ébauche conjonctive membraneuse qui se différencie au sein du mésenchyme. Dans cette catégorie entre la plus grande partie des os de la face, de la voûte du crâne et même quelques portions des os de la base, telle la petite aile du sphénoïde. Ce sont les os dits de revêtement ou os de membrane.

Ces ébauches membraneuses vont s'ossifier. Or lorsqu'on examine le crâne des vertébrés inférieurs, on constate qu'il existe autant de points d'ossification qu'il y a d'os distincts. Chez les vertébrés supérieurs et plus particulièrement chez l'homme les ébauches se soudent de bonne heure, de manière à se réunir plusieurs à la fois. Ainsi le nombre des os crâniens sera très réduit. Mais chaque os possédera plusieurs points d'ossification.

C'est par un de ces points que débutera l'ossification. En ce point limité dont la situation varie avec les os, une partie du tissu conjonctif se calcifie. Il se forme des lamelles de travées osseuses. Ces lamelles s'accroissent en surface par l'ossification progressive de nouvelles zones de l'ébauche. Bientôt le noyau primitif est étalé considérablement tout en gardant sa structure réticulée. Puis sur chacune des faces de l'os apparaît des lamelles ayant tous les caractères du périoste. Et de là, comme dans les processus courants d'augmentation des os, partiront de nouvelles couches osseuses. Ainsi l'os s'accroît en épaisseur. L'augmentation en surface de l'os est sollicité par l'accroissement du volume du cerveau. Cette augmentation se produit d'une

part par un apport d'os nouveaux, de l'autre par un étalement au niveau des bords.

Il existe au niveau du crâne des petits os surnuméraires que l'on rencontre au niveau des sutures coronaires. D'après RAMBAUD et RENAULT ces os doivent être considérés comme résultant d'un excès de développement d'ossification « parce que dans l'état normal l'activité formatrice se renferme dans un seul centre d'ossification, tandis que pour les produire elle agit sur deux ou plusieurs points ».

Tous les os de la voûte sont normalement à la naissance séparés par des espaces ou sutures. La connaissance de celles-ci est primordiale pour suivre l'étude des malformations crâniennes et en particulier des dysostoses.

Les principales sont :

La suture coronaire ou fronto-pariétale, qui unit le frontal aux deux pariétaux. Au point commun de jonction est la fontanelle antérieure.

La suture métopique sépare les deux os frontaux entre eux, par leur bord interne.

La suture sagittale, relie les bords internes des deux pariétaux.

La suture lambdoïde sépare l'occipital des pariétaux.

Les autres sutures nous intéressent moins directement. Ce sont la suture ptéro-frontale qui sépare le bord antérieur de la grande aile du sphénoïde du bord postérieur du frontal.

La suture ptéro-temporale sépare le bord supérieur de la grande aile du sphénoïde du bord antérieur de l'écaille du temporal.

La suture ptéro-pariétale sépare le bord supérieur de la grande aile du sphénoïde de l'angle antérieur du temporal.

A la naissance toutes les sutures sont béantes sauf la suture métopique.

Puis, peut-être à cause de la compression que le

cerveau exerce sur les os, l'endo-crâne s'ossifie le premier. C'est ensuite l'exo-crâne et le diploé qui sont dans le temps successivement ossifiés. Aussi doit-on toujours regarder l'endo-crâne avant de parler de synostose. C'est la synostose précoce ou anticipée de ces sutures qui détermine toutes les déformations crâniennes.

Le crâne en effet se développe en même temps que le cerveau. On peut même dire que le développement du cerveau détermine chez un sujet normal la forme et le volume du crâne. Mais lorsqu'en partie ou en totalité les sutures s'oblitérent il se produira des malformations variables, comme nous le verrons, suivant la suture synostosiée.

Il est particulièrement intéressant d'étudier le développement embryologique des yeux considérés suivant leur axe. Cette étude fut surtout faite par Ida MANN.

Les cavités orbitaires chez un fœtus de 7 mm. sont limitées en arrière par le ganglion de GASSER en avant et sur les faces internes par une ébauche mésenchymateuse d'où dérivera le maxillaire supérieur et les petites ailes du sphénoïde.

A ce stade les 2 vésicules optiques se trouvent situées sur la même ligne droite, il n'y a donc pas d'angle formé par les 2 axes optiques.

A mesure que le fœtus grandit, le bourgeon maxillaire se développe. Son mésoderme se développe, non seulement en avant mais aussi en haut et en arrière, entre le globe oculaire et la région du ganglion de GASSER. Ceci s'accompagne d'un élargissement de la base du crâne et d'un mouvement de rotation des yeux en avant et en dedans, si bien que l'angle des 2 axes des vésicules optiques commence à devenir apparent. Cet angle décroît alors régulièrement de 160° à 9 mm. à 72° à 40 mm.

Ainsi à mesure que cet angle décroît, les vésicules

optiques se rapprochent l'une de l'autre. A la naissance, elles sont séparées par un espace qui diminuera encore. L'écartement des yeux donc, ou le télorisme, comme disent les pédiâtres est sous la dépendance du développement du maxillaire supérieur. L'arrêt de développement de celui-ci, conditionnera l'hypertélorisme que nous constatons en partie dans la malade de CROUZON.

ETUDE CLINIQUE

La dysostose crânio-faciale ou maladie de CROUZON est caractérisée cliniquement par trois sortes de symptômes :

Les déformations crâniennes.

Les malformations faciales.

Les lésions oculaires.

DEFORMATIONS CRANIENNES

On distingue deux sortes de déformations au niveau de la voûte du crâne.

Les Ectasies, et une Malformation de l'allure générale du crâne.

Les ectasies sont variables. L'ectasie la plus fréquente celle que l'on rencontre dans presque toutes les observations que nous avons pu consulter consiste en une bosse frontale. Cette bosse frontale se situe généralement au bord supérieur de l'os frontal, au niveau même de la situation de la fontanelle antérieure. Son volume plus ou moins grand conditionne sa situation qui peut-être frontale ou fronto-pariétale. Ce volume est variable. C'est quelquefois un simple soulèvement localisé du crâne ou une tumeur de la grosseur d'une petite mandarine (CHATELIN). Dans ces derniers cas elle s'élève verticalement au dessus des orbites et peut surplomber en arrière les deux tiers de la voûte crânienne (GARCIN, THUREL). Sa consistance est généralement dure, osseuse. C'est, en effet, une gibbosité crânienne. Régulièrement arrondie, lisse, elle peut présenter en son faite une petite surface en plateau, ou une cupule qui peut ne pas avoir la même consistance que le reste de la bosse. A travers cette cupule certains auteurs ont pu sentir des battements synchrones au pouls.

Cette bosse frontale peut-être l'unique ectasie au niveau de la voûte ou encore être accompagnée de crêtes osseuses.

Ces crêtes osseuses continuent la gibbosité soit en avant soit en arrière. Lorsque la crête est en avant de la gibbosité elle occupe la place de l'ancienne suture métopique et va de la base de la bosse frontale à la racine du nez. Lorsque la crête se trouve en arrière elle occupe la place de la suture sagittale et peut se continuer jusqu'au niveau de la protubérance occipitale externe. Quelquefois ces crêtes existent seules, la gibbosité frontale est alors absente ou très réduite; dans ces cas CROUZON admet qu'elles sont les témoins d'un syndrome fruste.

Mais ces ectasies quoique les plus fréquemment rencontrées et de ce fait classiques ne sont pas constantes. Elles peuvent ne pas exister. Elles sont alors remplacées par d'autres déformations crâniennes atypiques qui donnent au syndrome un aspect particulier, difficile à classer. C'est en s'appuyant sur ces faits que GREIG par exemple refuse de reconnaître à la maladie de CROUZON une place nosographique à part dans le chapitre des malformations crâniennes. C'est ainsi que dans l'observation de la petite F., que nous présentons plus loin nous ne trouvons pas de bosses fronto-pariétales ni de crêtes osseuses. La voûte est régulièrement lisse. Mais nous relevons un renflement marqué des écailles temporales, renflement qui signe la lutte entre le cerveau et le crâne synostosie. Cette même déformation a aussi été rencontrée seule dans une observation de REGNAULT et CROUZON. D'autre fois, et CROUZON a déjà insisté sur ce point, on ne trouve qu'un os frontal dilaté en cupule ou encore un occiput refoulé en arrière et en bas formant une véritable fosse, un récessus en arrière de la colonne cervicale. Mais ce ne sont là que des déformations mineures. Pourtant lorsque dans le syndrome clinique, elles sont associées aux malformations faciales et aux signes caractéristiques de la radiographie de la base du crâne on doit les considérer comme les gibbosités classiques et leur don-

ner la même place que la bosse fronto-pariétale et les crêtes osseuses.

D'autres fois les gibbosités sont en surnombre. C'est ainsi que MONTHUS et CHENEVRIÈRE ont trouvé chez leur malade non seulement une bosse fronto-pariétale mais aussi une seconde gibbosité située à mi-distance de la protubérance occipitale externe et de la bosse frontale, au niveau de la suture inter-pariétale, à l'endroit où l'on peut quelquefois rencontrer chez le nouveau-né une fontanelle supplémentaire. Dans un grand nombre d'observations on relève un développement très marqué de la protubérance occipitale externe qui peut-être considérée comme une ectasie en surnombre.

La variété des ectasies est donc indéfinie, et les formes générales du crâne sont multiples suivant leur nombre leur volume et leur siège.

C'est ainsi que la bosse frontale étant haute et verticale, continuant directement un frontal lui-même vertical, donne au crâne l'aspect d'une tour ; et n'étaient les autres caractères du syndrome, on classerait facilement ces malades dans le groupe des oxycéphales.

Lorsque la bosse est fronto-pariétale qu'il existe un renflement des pariétaux, le crâne prend la forme en carène ou scaphocéphale. D'autres fois la bosse superposée au frontal donne au crâne un aspect de coin ou trigono-céphale.

Les diamètres transverse minimum et antéro-postérieur maximum sont très diminués. Ces déformations se traduisent cliniquement par un élargissement et un évasement de la région temporo-pariétale, donnant au crâne l'aspect brachycéphale.

LES MALFORMATIONS FACIALES

La face présente des déformations plus caractéristiques, parce que moins variées. Ces déformations donnent à la face un aspect curieux et caractéristique, le même pour tous les malades de sorte qu'ils ont tous un air de famille. Comparer par exemple la photographie de notre malade n° 2 avec elle que CROUZON publie dans le Monde Médical de 1929. La ressemblance est si frappante qu'on pourrait croire que ces photos représentent le même malade mais à des âges différents. Ces déformations sont surtout marquées au menton, au nez et aux yeux.

Au niveau du menton. — C'est d'abord un prognathisme du maxillaire inférieur. Sa projection en avant par rapport au maxillaire supérieur outre qu'elle se constate facilement se contrôle dès que l'on examine les arcades dentaires de ces malades. Les dents inférieures sont en avant des dents supérieures. L'écartement des arcades dentaires mesure le degré du prognathisme. Quelquefois minime l'écartement peut mesurer 2 centimètres (FERNANDEZ DEL LOECHES) et même dans une observation de CROUZON les dents inférieures étaient en avant de la lèvre supérieure. Mais ce signe est d'une intensité variable, nous verrons qu'il est dû à l'agénésie du maxillaire supérieur. Or celle-ci est proportionnelle à l'âge du malade, à la grandeur du sujet. Peu marquée dans le jeune âge, elle s'affirme au fur et à mesure que le sujet grandit. Elle est maximale vers l'âge de 7 ans. Ainsi le prognathisme du maxillaire inférieur pourra être fruste ou au contraire très marqué suivant l'âge du sujet. Le degré de cette malformation est aussi fonction de l'intensité plus ou moins grande des lésions osseuses. Ainsi chez notre malade n° 2 on ne note pas de prognathisme, alors que dans notre première observation la malade présente un prognathisme très marqué. Les remarques faites par les mères des malades indiquent formellement l'évo-

lution de ce signe. Et nombre d'observateurs ont noté son apparition tardive par rapport aux autres manifestations de la maladie.

L'aspect particulier donné par cette malformation à la face est encore accentué du fait que dans la majorité des cas la lèvre supérieure est anormalement courte, laissant à découvert une partie des arcades dentaires supérieures ; mais elle est bien constituée et normalement dessinée.

Les dents elles-mêmes sont peu atteintes. Dans la plupart des observations elles sont normales. Mais quelquefois, comme dans celles que nous rapportons, elles s'insèrent d'une façon anarchique et présentent des bords inférieurs dentelés comme le type de dents décrit par Hutchinson.

La cavité buccale présente elle aussi une modification très importante, au point de vue clinique. C'est une voûte anormalement prononcée en ogive. La malade de notre observation n° 3 est typique à ce point de vue. Elle présente au lieu d'une voûte palatine régulière, en ogive, une sorte de rëcessus, de cul-de-sac très profond. Et PHILIPPS qui a souvent constaté ce symptôme écrivait que la voûte semblait attirée au point de convergence des deux palatins et des deux apophyses palatines. Cette modification est fonction de l'agénésie du maxillaire supérieur. Et son intensité sera donc d'autant plus grande que l'agénésie du maxillaire supérieur sera plus accentuée.

Enfin dans la cavité buccale on pourra aussi noter une langue généralement normale mais quelquefois épaisse comme dans notre observation n° 1.

Au niveau du nez. — Le nez est court et rond. C'est le nez en bec de perroquet, aplati à sa base avec une pointe fortement recourbée. La base, large, profonde, marquant l'écartement des yeux, (l'hypertélorisme des pédiâtres), est fonction des malformations de la base du crâne. Dans notre observation n° 3 cet hyper-

télorisme mesure 8 cm. et si l'on tient compte de ce que la petite malade n'a que 7 ans 1/2 on remarquera que celui-ci est considérable. Le nez présente aussi une caractéristique importante qui est l'extériorisation du trouble du maxillaire inférieur : il est court. Beaucoup d'auteurs, tels CHATELIN et CROUZON veulent faire de la forme du nez un signe particulier, un signe pathognomonique de la maladie de CROUZON. Nous ne pouvons pas les suivre. Notre observation n° 3 nous montre un nez qu'on pourrait prendre facilement pour celui d'un oxycéphale. Notre malade n° 1 présente ce signe à peine ébauché. Et, seule, la malade n° 2 présente ce symptôme marqué. Sur trois observations originales donc, nous ne retrouvons ce signe qu'une fois. Compulsons les observations présentées par les auteurs ; nous notons :

Dans l'article que CROUZON publie dans le *Monde Médical* nous lisons les observations : 4 de ces malades présentent un nez court et rond, aquilin, et si l'on se rapporte aux photographies que l'on nous présente, deux de ces malades ne sont pas typiques. Par contre les deux autres malades ont des nez nettement typiques. L'un d'eux ressemble exactement à celui de la malade n° 2 que nous présentons.

GRENET LEVESQUE et ISAAC GEORGES ont présenté en 1934 un cas de dysostose ni héréditaire, ni familiale qui présentait un nez élargi à sa base avec un arc moyen rectiligne.

Chez la malade de VOGT l'hypertélorisme est extrêmement marqué (on ne nous donne pas les mensurations) avec un arc moyen rectiligne.

Par contre la malade que nous présente ALLOUCHE est très classique. Ainsi nous pouvons donner comme proportion entre les nez déformés typiquement et les nez déformés atypiquement 1 pour 3. Et de ce fait un nez déformé peut même s'il n'a pas un profil classique être interprété comme un signe de la maladie de CROUZON.

LES LESIONS OCULAIRES

Le syndrome clinique se complète enfin par des malformations oculaires. Elles sont les plus caractéristiques. C'est l'exophtalmie et strabisme.

L'exophtalmie. — Nous verrons qu'elle est le premier signe en date. Associée aux autres déformations, elle contribue à donner à la face son aspect caractéristique. C'est un signe constant, mais d'intensité variable. Quelquefois très légère (CHATELIN), elle peut mesurer 22 m/m. (FERNANDEZ DEL LOECHES, ALLOUCHE) 25 m/m (MORARD et MÉDINGER), parfois même la protusion extériorisé, les 3/4 du globe et amène une véritable luxation (GARCIN - HANHART). Enfin dans l'observation de BARRE l'exophtalmie était telle qu'on fut obligé de pratiquer une blépharorrhaphie.

Il est intéressant de noter que ces fortes exophtalmies n'ont jamais été accompagnées de troubles cornéens, par compression du ganglion-ciliaire ou de paralysie intrinsèque, ni même de l'hypermétropie élevée que l'on observe dans les tumeurs de l'orbite (MÉDINGER et MORARD).

Les axes géométriques des orbites forment entre eux un angle plus ouvert que normalement. Il semble que les cavités orbitaires aient conservé le type divergent embryonnaire. Ce signe est d'une netteté toute particulière chez notre malade n° 3. Nous avons noté plus haut le degré de son hypertélorisme.

Or, l'hypertélorisme est toujours accompagné d'un écartement de l'axe des orbites. Dans l'embryologie du crâne nous rapportons l'évolution des axes ceux-ci est due en grande partie aux bourgeons du maxillaire inférieur qui s'insinuent entre les deux ébauches des cavités orbitaires. Donc une fois de plus, ce signe important est dû à un trouble du développement du maxillaire supérieur.

A cette exophtalmie est associée le plus souvent un strabisme externe bilatéral ou uni-latéral. Mais c'est là

un signe inconstant (30 fois sur 60 observations). Son degré est variable (30° Arjona - 45° Crouzon). Le plus souvent c'est un strabisme unilatéral. Mais quelquefois il peut être alterné (PESME et BALLAN). Dans toutes les observations il s'agissait d'un strabisme concomittant et non d'un strabisme paralytique. La mobilité oculaire dans tous les cas où elle a été recherchée (MONTHUS, PESME) s'est révélée normale. D'après DUPUY DUTEMPS, dans les cas qu'il a pu observer « l'amplitude totale de l'excursion des yeux n'était pas amoindrie ; pour l'un d'eux même un effort volontaire de convergence pouvait amener les yeux en parallélisme ». Il en conclut que la déviation oculaire a ici une cause périphérique et dépend principalement des malformations osseuses et de la déviation des orbites. A cette cause indéniable, il faut encore ajouter dans certains cas l'ambliopie présentée par un œil.

Les nerfs crâniens peuvent êtres atteints dans la dysostose crânio-faciale GARCIN, CHEVALLEY et BIZE ont écrit à propos du nerf moteur oculaire commun : « il est loisible de penser que sa compression au niveau de la fente sphénoïdale pourrait expliquer également le strabisme divergent que présentent les sujets atteints de la maladie de Crouzon ».

Ce syndrome de compression dans la fente sphénoïdal, n'a jamais été observé.

Quant au syndrome de compression du III dans la fente spénoïdale invoqué par certains auteurs (GARCIN) il n'a jamais été observé. Le reflexe pupillaire a été trouvé diminué, mais dans des cas où le nerf optique était en voie d'atrophie. Le ptosis, les paralysies des droits supérieurs, inférieurs, internes, l'anesthésie de la cornée n'ont jamais été signalés.

Mais si le nerf optique est généralement le seul touché, d'autres nerfs peuvent aussi être lésés dans la Dysostose cranio-faciale. L'anosmie est un signe que l'on rencontre quelques fois (PESME et BALLAN) et

GARCIN rapporterait ce signe à un trouble de compression, due à un affaissement prédominant de l'étage antérieur de la base du crâne.

Le nystagmus accompagne généralement l'exophtalmie et le strabisme. C'est un signe inconstant. Il a été observé surtout chez les malades présentant une atrophie optique. Mais quelquefois (GRENET - HEUYER) on l'a trouvé chez des malades ne présentant que de petites lésions du nerf optique, telle aussi la malade faisant l'objet de notre 2^e observation où l'on ne relève aucun signe d'atteinte du nerf optique, ou chez la malade faisant l'objet de notre 1^{er} observation chez qui les lésions sont minimales.

Chez tous ces malades un examen s'impose, est nécessaire. C'est celui du fond d'œil. Il va nous renseigner sur l'état du nerf optique. Il nous permet d'établir un pronostic. Le nerf optique, en effet est très souvent atteint chez ces malades. Nous verrons plus loin comment les déformations de la base du crâne entraînent cette lésion, qui est grave; elle consiste en une atrophie partielle progressive qui peut amener à l'atrophie totale, donc à la cécité.

Cette atrophie partielle progressive peut prendre tous les aspects depuis la simple décoloration de la papille, jusqu'à la stase papillaire d'âge variable suivant la date de l'examen par rapport à celle d'apparition du syndrome, avec ou non veines sineuses. Est-ce l'atrophie qui est primitive ou au contraire la stase papillaire et l'œdème ?

Cette question a peu d'intérêt pratique, car si l'on note des troubles du nerf optique, si après plusieurs examens successifs on a la certitude d'une aggravation de la lésion, d'une atrophie en voie de se constituer il faudra appliquer un traitement approprié que nous verrons.

Ces lésions du Nerf Optique sont fréquentes.

Sur 68 cas, nous avons noté, 17 atrophies complètes;

8 papilles en voie d'atrophie et 37 nerfs optiques normaux. Le nerf optique est ainsi altéré dans plus de $\frac{1}{5}$ des cas. L'atrophie est tantôt œdémateuse, tantôt primitive. La marche est lente, progressive, CROUZON a vu un cas évoluer en 15 ans, PESME et BALLAN en 2 ans, CHATELIN a même observé de la stase papillaire. Et ceci se comprend car l'atrophie est autrement lente à s'établir. Mais nous n'avons retrouvé cette lésion dans aucun autre examen. D'autre part MORARD et MÉDINGER ont remarqué que cette lésion des nerfs optiques s'observe surtout chez les jeunes enfants. Ils ont rarement noté d'atrophie chez des sujets âgés de plus de 10 ans.

LES SIGNES SECONDAIRES

Tels sont les symptômes cardinaux de la maladie de CROUZON. Mais il peut exister d'autres troubles moins importants, quant au diagnostic, mais qui peuvent nous renseigner sur la pathogénie et l'étiologie du syndrome. Certains auteurs même s'appuyant sur leur existence, et il faut le dire, ne considérant systématiquement que quelques uns d'entre eux en ont déduit des considérations étiologiques, au reste bien vite abandonnées.

Ces troubles sont de trois sortes. Les uns intéressent le psychisme des malades, les seconds se rapportent à un trouble de l'ossification et les troisième enfin intéressent les glandes endocrines.

Les troubles de l'intelligence sont le plus fréquemment rencontrés. Ils consistent en une arriération mentale avec lenteur d'esprit, incompréhension manifeste de certains raisonnements difficiles. Ils s'associent souvent à un trouble du caractère. Ce sont des enfants capricieux, montrant une activité désordonnée et sans raison, faisant mille gestes pour accomplir un acte simple. Puis à l'occasion d'une contrariété provoquée par un fait même très minime ces enfants tombent dans une mélancolie d'où il est difficile de les sortir. Ils pleurent, se débattent. Ce sont de véritables cyclothymiques. La petite fille qui fait l'objet de notre troisième observation est typique. Elle ne sait pas lire, ne peut pas fixer l'attention longtemps sur le même sujet. On a attribué ces troubles de l'intelligence à un défaut de la vision. Mais nous ne le pensons pas puisqu'en dehors des actes visuels et de ce qu'ils peuvent apprendre au malade, ces enfants montrent un manque total de compréhension.

Tels sont les malades de CROUZON, de CHATELIN, de PESME et BALLAN. Mais ces troubles sont loin d'être constants. FERNANDEZ LOECHES nous présente un malade ayant gardé toutes ses facultés intellectuelles in-

tactes. Dans une des observation de CHATELIN nous ne relevons pas de troubles secondaires ainsi que dans beaucoup de cas étudiés.

A côté de ces troubles psychiques on relève d'autres signes tels que les convulsions. Ainsi CROUZON dans son observation principale insiste sur ces phénomènes pathologiques présentés par sa malade. CHATELIN présente trois observations dans lesquelles on retrouve les convulsions, mais celles-ci étaient transitoires.

Les troubles de développement des os : c'est surtout le rachitisme qui est en cause. Ce sont des manifestations typiques telles que les nourres. Mais ces phénomènes se rencontrent assez rarement. Nous avons noté dans les observations que nous avons consulté une dépression sternale, une cyphose vertébrale. Mais nous ne pouvons pas trouver dans ces observations un trouble caractérisé pouvant entraîner la justification d'une explication pathogénique.

Enfin on a relevé dans beaucoup d'observations des troubles des glandes endocrines. Dans une des observations princeps de Crouzon nous relevons un goitre, mais non basedowifié ; dans le cas de POMME, BUFFE et MAROT et dans le cas de VIALLEFON, l'exophtalmie avait d'abord entraîné l'hypothèse d'une hyperthyroïdie : certains auteurs ont voulu alors attribuer en partie l'exophtalmie à ce trouble. Mais presque jamais plus nous n'avons retrouvé un trouble thyroïdien.

D'autre part, PESME et BALLAN ont essayé de mettre en évidence ces troubles des sécrétions endocrines. Pour cela ils ont pratiqué systématiquement chez une malade des courbes de H'sch. Mise à part la valeur réelle que l'on doit attribuer à ces courbes, ils n'ont pas pu déceler des désordres importants.

Pour REGNAULT il y aurait presque toujours de l'anosmie. C'est un trouble que nous n'avons pas trouvé chez nos malades. Et dans beaucoup d'observations l'odorat est normal. L'incontinence urinaire est un trouble se-

condaire que nous avons aussi relevé dans quelques observations.

Il est donc illusoire de tabler sur l'apparition de tels ou tels syndromes surajoutés pour fondés une théorie pathogénique. A part les troubles de l'intelligence et du psychisme tous les autres se sont montré exceptionnels. Et il ne faut pas oublier qu'un enfant atteint atteint de dysostose cranio-facial n'est pas exempt d'autres affections.

L'HEREDITE DANS LA MALADIE DE CROUZON

A cette triade symptomatique, il convient d'ajouter un caractère important, qui différencie cliniquement la maladie de CROUZON des autres malformations crâniennes que l'on a englobées sous le nom de syndrome oxycéphalique. C'est le caractère familiale et héréditaire de l'affection. Cette hérédité peut se faire en ligne directe. Dans les observations de CROUZON en 1912, il existe 2 cas typiques dans la même famille, la mère et le fils ; 1 cas fruste dans la génération du fils : soit 3 cas sur 11 personnes, 1 dans la génération du fils, 1 cas sur 15 dans la génération de la mère, soit 4 cas sur 38 personnes de la même famille.

Dans les cas de CHATELIN, sur 4 personnes connues, 2 étaient atteintes de dysostose. Dans l'observation de la famille S., publiée en 1915 par CROUZON, 2 malades étaient atteints sur 8 dans la génération du père, 5 sur 12 dans la génération des enfants ; au total 7 malades sur 20, chez les membres connus de la famille.

Dans la famille d'APERT et BIGOT, 2 malades atteints sur 23 personnes connues ; 2 sur 18 dans la génération de la mère.

Dans l'observation de DEHÉ et Mlle PETOT : 4 malades sur 14, dans la génération des enfants, 5 malades sur dans la génération de la mère ; 2 malades sur 4 dans la génération des grands-parents soit 11 malades sur 36 personnes.

Dans l'observation de CROUZON et LEGAL, le père et la fille étaient atteints seuls parmi un nombre de personnes indéterminé dans la famille.

Dans la famille F. de CROUZON, 2 malades sur 5 personnes connues dans la génération des enfants ; 3 personnes atteintes dans la génération de la mère sur 8 personnes connues ; au total sur 13 personnes, 5 personnes atteintes.

Dans le cas de BADOT, 5 filles étaient atteintes sur 12 personnes d'une même famille.

Mais il existe des cas isolés comme celui que nous rapportons, comme ceux de KUTTNER, COMBY, RUBINOWITCH, CROUZON, FOULON et Gilbert DREYFUS...

Mais à côté de ces exemples d'hérédité PAPILLAUT et DESOILLE, CROUZON lui-même dans son observation princeps, ont rapporté les cas de maladie de CROUZON possédant dans leur ascendance des parents atteints de scaphocéphalie.

D'autre part on ne peut pas en relisant les observations et en étudiant les schémas de CROUZON, CHATELIN, ALLOUCHE représentant les généalogies des personnes atteintes de dysostose crânio-faciale, retrouver les lois de MENDEL. Nous verrons plus loin ce qu'il faut tirer de ces considérations cliniques.

À côté du caractère héréditaire et familiale, on a voulu ajouter un symptôme nouveau, celui de la spécificité raciale. FERNANDEZ LOECHES DIHIGO, écrit en présentant son observation « tous les cas présentés jusqu'à présent sont tous d'origine française ».

Il est certain que le cas présenté par cet auteur est français. Bien que l'enfant soit né au Brésil, son père et sa mère, en effet, sont français. Mais il ne suffit pas d'une ou même de plusieurs observations pour en déduire une conclusion tellement importante. Il est incontestable pourtant que la majorité des cas connus jusqu'à présent ont été trouvés chez des français. Mais c'est en France que l'affection est la plus connue et dans beaucoup de pays étrangers, on ignore et même on refuse de reconnaître la maladie de CROUZON comme une entité clinique. Et bien des cas présentés comme oxycéphalie pourraient être rapportés à la maladie de CROUZON. Dans les 3 cas que nous présentons à la fin de ce travail, nous relevons un cas type de la maladie de Crouzon chez une espagnole. Ses parents sont originaires de l'île Majorque des Baléares et si l'enfant est né à Alger, ses parents ont presque toujours vécu en Espagne. Bien d'autres exemples

pourront être cités. ALCOBER COLONNA présente un cas espagnol. BROCK MEYER un cas d'origine autrichienne, BADD un cas d'origine Belge.

Ce caractère ne peut donc pas être retenu comme définitif. Il faut attendre que les auteurs étrangers soient plus initiés, qu'ils acceptent l'affection, qu'ils publient leurs observations pour pouvoir se prononcer sur ce symptôme.

EVOLUTION

Cette affection apparaît dès la naissance mais on ne peut pas dire qu'elle soit absolument congénitale (CROUZON). Il existe peu d'observations où le syndrome est constitué à la naissance. Même dans ces cas, il est incomplet. Jusqu'à l'âge de 7 ans, les signes peuvent apparaître. C'est à cet âge que le massif crânio-facial est entièrement constitué, et si les symptômes n'ont pas encore fait leur apparition, ou si le syndrome ne s'est pas complété on peut affirmer que le syndrome est fruste, ou le restera.

C'est l'exophtalmie qui semble le premier symptôme en date. Dans l'observation de GRENET, LEVESQUE, Isaac GEORGES l'exophtalmie existait à la naissance, mais moins développée qu'au moment de l'examen. Dans l'observation de GARCIN, THUREL et RUDAUX, l'exophtalmie existe à la naissance, mais légère. DEBRÉ et PETOT dans les cas qu'ils ont observé rapportent les propos d'une mère qui, après la naissance de ses enfants pouvait savoir d'après l'aspect de leurs yeux, s'ils allaient être normaux ou non. Dans les observations de CROUZON, de HEUYER et BACH l'exophtalmie existe à la naissance.

Elle peut apparaître après la naissance. Dans une observation de CROUZON elle apparaît vers 5 mois 1/2, dans l'observation de LOECHES FERNANDEZ vers le 6^e jour, dans l'observation de VOGT quelques semaines après la naissance, dans celle d'ARJONA c'est après une méningite survenue à l'âge de 1 an et 7 mois que l'exophtalmie est apparue. L'apparition de l'exophtalmie lorsqu'elle est post-natale est précédée d'un syndrome caractérisé par des céphalées violentes confinant l'enfant au lit non accompagnées de vomissements. Les céphalées sont sous la dépendance de compressions osseuses portant surtout, sur la base du crâne. Ce syndrome reste sans étiologie jusqu'à l'apparition de l'exophtalmie et on peut le confondre avec une foule

d'autres affections. Mais dès que les globes oculaires s'extériorisent, tous ces phénomènes s'amendent d'eux-mêmes.

Dans toutes les observations où le fait a été observé c'est par l'exophtalmie qu'a toujours débuté la maladie. Puis apparaissent les déformations crâniennes. Pourtant celles-ci peuvent déjà exister à la naissance (KUTTNER) mais généralement c'est quelques semaines après l'apparition de l'exophtalmie qu'on note les bosses crâniennes : 4 mois après dans l'observation de FERNANDEZ LOECHES, quelques jours après (VOGT). PESME et BALLANT qui ont suivi 2 cas, ont constaté en l'espace de 2 ans la marche progressive du syndrome, l'augmentation des déformations, qui ont suivi le processus que nous indique tous les auteurs : Apparition d'abord de l'exophtalmie puis des déformations osseuses, enfin les troubles de la vue.

Enfin, en dernier lieu apparaissent les autres symptômes strabisme, nystagmus, atrophie du maxillaire supérieur.

Elles sont à peine acquises à l'âge de 14 mois dans une observation de CHATELIN alors que le syndrome permettait de poser le diagnostic. Elles sont totalement constituées dans les observations de CROUZON, CHATELIN, GARCIN quand les malades avaient respectivement 31 mois, 29 ans, 8 ans.

Mais tous ces symptômes sont apparus avant l'âge de 7 ans. Nous n'avons pas relevé de troubles apparus primitivement vers cet âge dans toutes les observations que nous avons pu nous procurer.

C'est là un fait important. En général à la naissance l'enfant est normal, avec généralement ses fontanelles normalement constituées. Puis les fontanelles se déforment en même temps que s'arrête le développement du crâne. L'âge de 18 mois semble l'âge critique. C'est vers cette époque de la vie que les enfants qui, à la naissance sont normaux, présentent les premiers symptômes qui marquent le début des déformations.

Enfin l'atrophie optique, et la cécité concomittante ont une marche nettement progressive. C'est d'abord un affaiblissement progressif de la vue. CROUZON a vu un cas évoluer en 15 ans, PESME et BALLAN en 2 ans. Pourtant, dans certains cas, l'atrophie optique est définitive, très précocement : à 21 mois (GRENET), à 25 mois — GARCIN — ; dans les premières années de la vie (VOGT) à 4 ans (HEUYER et Mlle BACH) à 6 ans (PESME et BALLAN), à 7 ans (PESME), 9 ans (ARJONA) ce qui fait supposer à MORARD et MÉDINGER comme nous l'avons déjà indiqué que « l'âge de 10 ans paraît marquer la limite extrême de son apparition. Passés cet âge, écrivent-ils, les nerfs optiques s'ils ont été jusque-là exempts d'altérations, semblent devoir demeurer indemne ».

Ceci peut confirmer la nature non congénitale de la maladie et l'opposer à tous les autres syndromes de malformations crâniennes congénitales.

PRONOSTIC

Le pronostic de l'affectation dépend essentiellement de l'état du nerf optique, état nettement en rapport avec celui des lésions de la base du crâne. Ce qui est à redouter, la cécité, doit être éliminé si les malades sont examinés suffisamment à temps pour instituer une thérapeutique que nous exposons plus loin.

Nous insistons sur la précocité de l'examen des malades car nous avons vu d'après les observations que les lésions des nerfs optiques si elles n'étaient pas définitives avant l'âge de 10 ans, terme de l'évolution des lésions osseuses, ne se rencontraient guère.

Le pronostic quo ad vitam est bon. On ne relève aucune mort due à une compression crânienne, à l'intensité des lésions osseuses; ceci tient aux nombreux hiatus que possèdent le crâne, permettant les compensations, et empêchant ainsi les compressions. Pourtant nous avons relevé dans un cas présenté par GARCIN, CHEVALLEREAU et BIZE l'assertion suivante de ces auteurs : si la malade avait vécu au delà de la 3^e année (elle succomba à 2 ans et 9 mois exactement) » il est fort probable que l'hypertension crânienne aurait abouti à une dilatation ventriculaire progressive car toutes ses sutures crâniennes étaient fermées complètement comme nous avons pu nous en assurer ». Or, nous ne relevons pas parmi toutes les observations que nous avons pu lire, un seul malade ayant succombé à la suite de la synostose complète des sutures.

L'hypertension crânienne dont parlent ces auteurs est un fait exceptionnel et qui ne fait pas partie des signes constituant la maladie de CROUZON. Pourtant elle peut exister et REGNAULT, PAPILLAUT et DESOILLE, voient dans l'apparition des gibbosités un fait pathognomonique de cette hypertension. Mais c'est là le seul signe clinique d'une hypertension tandis que les signes principaux et classiques traduisant celles-ci font

défaut. On peut rapporter à l'hypertension le syndrome qui précède l'apparition de l'exophtalmie mais nous avons déjà noté qu'il était généralement peu grave et qu'il disparaissait dès l'apparition de l'exophtalmie.

En définitive le pronostic de l'affection se confond avec celui du nerf optique.

ETUDE RADIOGRAPHIQUE

La radiographie, dans la maladie de CROUZON, est à la base même du syndrome. Elle donne la certitude du diagnostic. Elle a permis à CHATELIN de distinguer la dysostose crânio-faciale de l'oxycéphalie avec laquelle l'avait confondue avant lui.

On peut en faire une étude type. Les lésions, les déformations plutôt, sont variables, non dans leurs caractères mêmes, mais dans leur intensité, suivant le degré de l'évolution de la maladie.

Nous décrirons donc, nous appuyant sur les interprétations radiographiques publiées, le syndrome complet, et nous indiquerons pour chacune des anomalies, les caractéristiques ou les variantes que l'on pourra rencontrer dans des syndromes incomplets ou frustes.

Lorsqu'on regarde la radiographie de profil d'un malade atteint de dysostose crânio-faciale, il faut étudier successivement :

La voûte osseuse. — La base du crâne. — La face.

L'aspect de la *voûte osseuse*, sur le profil, dans les cas nettement caractérisés est le suivant :

La région frontale s'élève rectiligne en haut et en arrière, ou directement en haut, ou encore, suivant une véritable courbure frontale (elle semble alors due à la présence d'une crête métopique) ; sa courbe est régulière jusqu'au faite de son ascension qui se termine par une tuméfaction, une gibbosité.

D'autres fois le bord antérieur de la bosse frontale fait avec le profil du frontal un angle ouvert en haut et en avant variable suivant les cas. Il est, en effet, en relation directe avec la hauteur de la bosse frontale.

Cette bosse frontale correspond à ce que nous avons décrit dans l'étude clinique. Elle siège à la place même de la fontanelle antérieure et suivant la grandeur de sa base d'implantation, son siège est frontal ou fronto-pariétal. Elle coiffe le sommet du crâne en brioche (GARCIN - THUREL - RUDAUX) ou en carène (PESME et

BALLAN). Son volume peut aller de la simple tuméfaction au volume d'une petite mandarine. Son sommet est généralement aplati horizontalement ou nettement arrondi. Son bord postérieur peut suivant les cas, se continuer directement avec la courbure de la voûte, ou au contraire la surplomber, formant un angle très obtus ouvert en haut et en arrière.

La courbure de la voûte du crâne est d'un rayon variable. Quelquefois, elle possède la régularité d'un arc de cercle jusqu'au niveau de la protubérance occipitale externe, plus marquée que normalement. D'autre fois, elle est irrégulière et se divise en 2 segments : l'un antérieur est presque horizontal ; l'autre postérieur est circulaire jusqu'à la protubérance occipitale externe, pour se continuer avec l'écaille de l'occipital et former le plancher de la fosse cérébrale postérieure.

Dans son ensemble, la voûte du crâne peut donc avoir un profil différent. Dans les formes accentuées, CHATELIN la compare à un casque coiffé de son cimier. Dans les formes plus frustes c'est le profil d'un crâne brachycéphale sur lequel la tumeur est fixé. La grandeur des os est quelquefois modifiée. C'est ainsi que l'os frontal sera plus long que normalement, l'écaille de l'occipital plus longue, les pariétaux normaux, feront contraste et donneront au crâne un aspect particulier.

La texture des os est modifiée. Dans les formes très nettes, les os sont creusés de digitations cérébriformes, de profondeur variable. Le maximum de ces digitations se rencontre surtout au niveau du frontal, puis des pariétaux, et de la fosse cérébrale postérieure. Quelquefois on ne les rencontre qu'en une de ces régions. Ainsi dans notre observation n° 1 elles n'existent qu'au niveau de la partie postérieure du crâne. Ce sont de petites alvéoles limitées par des crêtes de hauteur variable presque toujours parallèles au bord

de l'os. Elles donnent à la radiographie un aspect tout particulier, alvéolaire ou en nid d'abeilles.

Cet aspect des os ne se rencontre pas d'une façon constante. Il n'existe pas dans certaines observations de CROUZON. Quand il existe, l'os est « laminé » au niveau des régions déprimées (LEVEUR et GRENET). Partout ailleurs l'amincissement de l'os est plus régulier. Cet amincissement est maximum au niveau du bregma. Dans notre observation n° 1 le maximum siège au niveau de la bosse frontale. L'os ne paraît avoir alors que quelques millimètres d'épaisseur. Le diploë peut-être totalement absent, ou exister en très petite quantité, ce qui donne à la voûte un aspect particulier. Cet aspect est encore plus marqué lorsqu'il existe en plus une hyperostose de la table interne des os. Cette hyperostose se manifeste par une crête irrégulièrement ondulée.

Enfin, nulle part on ne trouve de suture osseuse. Or, on sait que les sutures se lisent sur une radiographie jusqu'à l'âge de 50 ans environ. Leur absence implique leur synostose. C'est là un des caractères principaux de l'affection. Mais on pourra dans certains cas avoir un syndrome clinique complet sans que les sutures soient toutes synostosées.

Dans le cas d'ARJONA par exemple il y avait absence totale des sutures sagittale et métopique, les sutures coronaires et les sutures temporo-pariétales étaient clairement tracées. PAPILLAUT et DESOILLE écrivent « ce n'est pas la lésion crânienne primitive de la voûte qui est la plus caractéristique, parce qu'elle est variable. La suture atteinte peut ne pas toujours être la même et les ectasies diverses ». REGNAULT écrit à peu près la même chose. CROUZON lui-même reconnaît que le syndrome peut être cliniquement indiscutable et radiographiquement on peut dans ces cas trouver encore des sutures non totalement synostosées. Mais tous les auteurs sont unanimes à reconnaître que le caractère

dominant au point de vue pathogénique, que la radiographie doit nous révéler, est la synostose des sutures. Et il faut toujours se rappeler que celles-ci se soudent à partir de l'endocrâne ; qu'il peut donc persister au niveau de l'exocrâne des traces de sutures, mais que celles-ci se comporteront comme si elles étaient totalement synostosées. La radiographie donc en ce point peut donner des images qui pourront induire en erreur, si l'on n'est pas prévenu.

La *base du crâne* présente des lésions plus caractéristiques encore. Avant de les décrire, nous tenons à indiquer ce que sont les angles de Cloquet ou angle facial — et de Wecker ou angle sphénoïdal et quels sont les repères qui permettent de les mesurer.

L'angle sphénoïdal indique les différents plans dans lesquels se situent les étages de la base du crâne les uns par rapport aux autres. Le sommet de l'angle se trouvera donc au niveau de l'étage moyen. On a choisi arbitrairement l'épipion ou tubercule ptérygoïde que l'on trouvera facilement à la partie antérieure de la selle turcique. Ce point est facilement situé sur toutes les radiographies. Au niveau de l'étage antérieur, on a choisi le Nasion (N) qui est le point de jonction des régions frontale et nasale, à l'endroit exact où commencent les os du nez par rapport aux os du front. Pour l'étage postérieur, enfin on a choisi le Basion (B) qui se trouve à la limite antérieur du trou occipital. En rejoignant ces 3 points, on décrit ainsi un angle ouvert en bas. BERTOLOTTI qui a beaucoup étudié cet angle au point de vue radiologique, donne comme chiffres normaux 130° à 150° ; du point de vue anthropologique cet angle est de 135° environ.

L'angle facial mesure l'inclinaison du massif facial supérieur par rapport au reste de la tête. Le sommet de l'angle se trouve au niveau du bord supérieur et antérieur de l'arcade dentaire du maxillaire supérieur. On relie ce point au Nasion que l'on repère comme nous l'avons indiqué.

Enfin en arrière on prend comme point fixe le bord inférieur du trou auditif. CUVIER a tracé le même angle, mais en prenant pour repère non plus le rebord alvéolaire comme le fait CLOQUET, mais le bord tranchant des incisives. Dans les 2 cas les mesures varient. Pour CLOQUET l'angle facial est de 62° en moyenne, pour CUVIER il est de 54° .

BROCA a décrit aussi un angle formé par la ligne opistho-basilaire (plan du trou occipital) et la ligne naso-basilaire (qui unit le nasion au basion). Normalement cet angle ne mesure que quelques degrés.

Ceci dit, examinons le profil de la base du crâne, comparativement à un profil normal. Normalement, le plan frontal forme le plancher de la fosse cérébrale antérieure. Il est légèrement incliné en bas et en arrière jusqu'à la selle turcique. Ici l'inclinaison dans les cas types est accentuée jusqu'à l'enfoncement. Cette inclinaison est plus marquée en arrière qu'en avant, et quelquefois, la lame ethmoïdale est en escalier (CHATELIN) ou concave en haut et en arrière jusqu'à la selle turcique. Mais dans beaucoup d'observation ce plan a une inclinaison normale (GRENET, LEVESQUE).

La selle turcique est soit normale, comme dans la plupart des observations que nous avons étudié, soit modifiée. Cette modification, porte surtout sur son élargissement antéro-postérieur. Normalement la selle turcique mesure 12 mm. de diamètre antéro-postérieur. Elle peut en mesurer 13 (CHATELIN) ou seulement 10 mm. (GRENET et LEVESQUE) mais sa concavité est presque toujours conservée et les apophyses clinoides antérieures et postérieures sont très visibles et normales (ZANEN). D'ailleurs quelle que soit la grandeur de la selle turcique, l'intégrité des apophyses clinoides permet de conclure à l'intégrité de la selle turcique.

Le rocher peut-être normal. Dans les radiographies où les étages antérieur et postérieur de la base du crâne sont modifiés, il peut surplomber la fosse posté-

rieure, ou être ramassé, trapu, orienté alors dans un plan plus transversal qu'à l'état normal.

La fosse cérébelleuse est généralement très modifiée. Elle se trouve dans un plan inférieur à celui de l'étage moyen. Cette fosse est quelquefois transformée en gouttière en arrière du trou occipital, et GARCIN a constaté dans une observation que l'apophyse basillaire de l'occipital avait fui en bas et en arrière. L'apophyse odontoïde de l'axis dans ces cas peut venir s'articuler directement avec la gouttière basillaire.

La position de ces étages est donc modifiée dans la maladie de CROUZON. La mesure de l'angle sphénoïdal rend compte du degré de cette modification. Dans notre observation n° 1, l'angle sphénoïdal mesure 125°. Dans l'observation de ALLOUCHE il mesure aussi 125°. Dans une observation de CHATELIN 140°, dans l'observation de FERNANDEZ LOECHES et Mario E. DIHIGO il mesure 140°. Dans notre observation n° 3, il mesure 128°.

Cette constatation est importante. Elle est avec les déformations de l'angle facial la caractéristique de l'affection, et permet de différencier la maladie de CROUZON de l'oxycéphalie. Ici, en effet, l'abaissement de ces deux plans antérieur et postérieur donne à la base du crâne un aspect en cyphose. Alors que dans l'oxycéphalie, c'est l'étage moyen qui est enfoncé, donnant un aspect en lordose.

A côté de ces modifications principales, la base du crâne présente d'autres modifications moins importantes : les sinus peuvent être normaux ou légèrement aplatis. Les rochers peuvent être raccourcis transversalement.

Les os formant la base peuvent enfin présenter des déformations cérébriformes comme ceux de la voûte.

Au niveau de la face. — Ce qui frappe d'abord c'est la réduction en hauteur du maxillaire supérieur. Cette réduction se mesure à l'aide de l'angle facial. Dans notre observation, il est de 80°. Dans celle d'ALLOUCHE

de 78°, dans celles de FERNANDEZ LOECHES de 86°, dans celle de CHATELIN de 75°. Dans nos observations 2 et 3 il mesure 76° et 76°. Il est donc presque toujours augmenté. Ceci tient à l'agénésie du maxillaire supérieur, à l'arrêt de son développement, autant en hauteur, que dans le sens antéro-postérieur.

En hauteur on doit considérer 2 portions très distinctes au maxillaire supérieur une portion sous-nasale, (le corps même du maxillaire supérieur) celle où se creuse les alvéoles dentaires, et une portion ascendante. C'est surtout la portion sous-nasale qui est atrophiée tandis que la portion ascendante reste normale généralement. Elle aussi pourtant, peut être diminuée dans sa hauteur. Et c'est cette différence d'agénésie dans les 2 portions du maxillaire supérieur qui entraîne d'une part la forme du nez si caractéristique et d'autre part le prognathisme du maxillaire inférieur qui est toujours normalement développé sur les radiographies.

Enfin un caractère important est la synostose des 2 os nasaux, qui semble continuer une synostose précoce probable de la suture métopique.

Par contre les sinus peuvent être largement développés (CHATELIN) ou rudimentaires (PESME et BALLAN). Ceci dépend du degré de développement du maxillaire supérieur. En général ils sont élevés et de volume réduit. Le maxillaire inférieur est rejeté en avant, les arcades dentaires se chevauchent, la supérieure en dedans de l'inférieure.

Les cavités orbitaires sont réduites dans leur profondeur. Ceci tient à la direction de l'ethmoïde, du frontal et même de la petite aile du sphénoïde. Cette anomalie est presque constante et on la trouve notée dans presque toutes les observations. Sur les radiographies prises de haut pour examiner la profondeur des cavités orbitaires, on constate plus facilement encore ce raccourcissement. Il est variable et en rapport direct avec le degré de l'exophtalmie. La direction de l'axe de la

cavité orbitaire que l'on peut tracer sur ces radiographies est déviée où plutôt a gardé un type embryonnaire. Nous savons qu'elle est en correspondance directe avec le développement du maxillaire supérieur. Les axes forment un angle plus grand que la normale, qui conditionne l'écartement de 2 cavités orbitaires.

MONTHUS et CHENEVRIÈRE ont pratiqué en 1929 la stéréoradiographie pour examiner le canal optique. Ils ont constaté un canal aplati de haut en bas, abaissé par rapport au plancher orbitaire.

Cette méthode n'a pas été suivie. Nous ne retrouvons pas d'autres observations où les auteurs l'ont pratiqué. Pourtant son intérêt est primordial. Elle renseigne sur la forme du canal optique et sur sa position. Or, nous verrons que ce sont ces modifications qui entraînent en majeure partie les troubles du Nerf Optique. L'intérêt de ces renseignements est donc primordial pour le chirurgien qui devra intervenir sur cette région.

En résumé l'étude radiographique nous a montré que le syndrome de dysostose cranio-faciale avait comme substratum anatomique :

Du côté de la voûte : une synostose prématurée des sutures, un amincissement des parois osseuses, des gibosités et des impressions digitales très marquées.

Du côté de la base : une cyphose basilaire.

Du côté du massif facial : une réduction de la cavité orbitaire, une atrophie partielle du maxillaire supérieur entraînant un prognathisme du maxillaire inférieur.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Quoique celle-ci se confonde en beaucoup de points avec les données que nous a fournies la radiologie elle est d'un secours utile et va nous permettre de comprendre certains symptômes et surtout de comprendre la thérapeutique qu'on a institué pour combattre l'évolution fâcheuse de certains symptômes.

Les cas connus sont peu nombreux. Au nombre de trois ces descriptions furent faites d'après des nécropses et l'une à l'occasion d'une intervention. Nous les devons à GARCIN, RENAULT, GRENET et LEVEUF.

Comme pour les précédents chapitres il convient de diviser cette étude en deux parties : le crâne et la face. Nous écourterons systématiquement les constatations qui correspondent à celles que la radiographie nous a déjà apprises et nous développerons surtout les données nouvelles.

Au niveau de la voûte on remarque que des sutures peuvent encore exister au moins certaines d'entre elles où encore que toutes les sutures sont synostosées « GARCIN, LEVEUF » ou encore qu'elles sont remplacées par des crêtes osseuses. Mais les trois crânes observés ont montré un endocrane synostosié même au niveau des sutures, que l'on peut trouver libre sur l'exocrane.

Les exostoses crâniennes dont la plus fréquente est la bosse fronto-pariétale ont les caractéristiques que les radiographies nous ont montré.

Les os de la voûte sont tourmentés d'une série de crêtes osseuses qui ménagent entre elles des alvéoles. Pour GARCIN, RENAULT et GRENET l'os dans les alvéoles est quelquefois si mince, et a été tellement « rongé » que l'on ne voit plus par transparence que des îlots fibreux au fond de presque toutes les alvéoles. Ces impressions digitales prédominent sur toute la hauteur de la région frontale et au niveau des pariétaux. Elles sont moins nombreuses et surtout moins creusées au

niveau de l'occipital. Dans le cas de REGNAULT les os de la voûte sont lourds et éburnés par endroits. En avant ils mesuraient 6 à 7 mm. d'épaisseur et en arrière 2 à 5 mm.

Au niveau de la base, on retrouve la « cyphose » décrite par CHATELIN et dont nous avons donné les caractères.

Le plancher de la fosse cérébrale antérieure est surtout l'objet des descriptions. Les déformations à ce niveau sont d'autant plus importantes à étudier qu'elles conditionnent la morphologie de l'orbite. Elles sont aussi à la base même des lésions du nerf optique. Dans le cas de REGNAULT toute la fosse cérébrale antérieure est abaissée. Dans celui de LEVEUF on peut diviser ce plan en deux régions : l'une antérieure bombée, faisant de chaque côté une saillie très appréciable. Et l'autre postérieure dirigée très fortement en bas et en arrière jusqu'à la petite aile du sphénoïde. Celle-ci est de morphologie normale mais abaissée par rapport à sa situation normale. De sorte que la gouttière du nerf optique sera forcément modifiée dans sa position, puisque son plafond est abaissé par rapport à sa situation normale.

On note aussi comme caractère particulier la présence de digitations cérébriformes beaucoup moins nombreuses et beaucoup moins accentuées qu'au niveau de la voûte.

La fosse pituitaire est généralement normale. Mais dans le cas de LEVEUF les parois latérales sont en « déclivité douce ». Sur le crâne de LEVEUF elle ne mesure que 10 mm. alors que normalement elle devrait en mesurer 12.

Le massif facial est lui aussi déformé.

Le maxillaire supérieur est atrophié mais garde une morphologie normale. C'est surtout sa portion sous-nasale qui est atteinte. Les sinus sont normaux.

Mais, le plus intéressant à étudier est encore la cavité orbitaire et le canal optique.

La cavité orbitaire est aplati de haut en bas, et réduite d'avant en arrière de sorte qu'un œil normal ne peut pas s'y loger entièrement.

Le canal optique présente plusieurs sortes de déformations. Son orifice postérieur est tout d'abord dans un plan inférieur à celui qu'il occupe normalement. Le nerf optique sera donc obligé de faire un coude plus ou moins aigu pour gagner la cavité orbitaire. D'autre part GRENET et LEVEUR ont fait les mesures suivantes sur la pièce d'autopsie qu'ils possédaient : au niveau de l'orifice postérieur les parois internes et externes mesuraient respectivement 3 mm. et 4 mm. 5. Ces chiffres sont normaux. Mais alors que l'orifice antérieur aurait dû mesurer le même chiffre celui-ci présentait sur les pièces « avec une grande netteté un calibre notablement rétréci par l'affaissement de la petite aile du spénoïde ». Il en résulte que le canal optique au lieu d'avoir la forme cylindrique classique présente une forme en tronc de cône dont la grande base est postérieure. Ainsi le nerf optique en plus du coude qu'il est obligé de faire sera étranglé au niveau de son passage à travers l'orifice antérieure du canal optique. Et ce sont ces deux lésions qui suivant leur intensité conditionnent les modifications du nerf optique. A l'autopsie, GARCIN, THUREL et RUDAUX ont constaté un étranglement certain ; il n'y avait en aucune part compression cérébrale. Il n'y avait pas non plus d'hypertension intra-crânienne. Et force leur fut d'imputer les lésions du nerf optique, non pas à une compression cérébrale comme l'avait pensé CHATELIN pour certains de ses cas, mais à un étranglement de celui-ci dans le canal optique et plus particulièrement au niveau de l'orifice antérieur de ce canal.

De même l'autopsie a montré dans ce cas que les différents nerfs crâniens étaient enserrés et comprimés « comme pris au piège dans le défilé tortueux de la base ». Cet étranglement était particulièrement net

pour les deux nerfs moteur oculaire externe et pour les filets olfactifs.

Enfin l'étude des crânes de ces malades n'a pas montré de lésions typiques de l'encéphale. Dans les observations de GRENET, GARCIN « en dehors de l'aspect particulier du crâne il n'y a rien à signaler ». Pas d'hémorragie cérébrale. Encéphale et méninges normaux de même que les différents organes.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il nous faut maintenant différencier la maladie de CROUZON des autres malformations crâniennes. Pour cela nous diviseront les déformations que l'on peut rencontrer chez l'enfant en trois groupes suivant ainsi l'exemple de CROUZON.

Nous distinguerons *successivement* :

- Les malformations crânio-faciales diffuses,
- Les malformations crânio-faciales systématisées,
- Les dystrophies crânio-faciales localisées.

I

Parmi les malformations crânio-faciales diffuses, il nous faut encore distinguer celles qui sont liées à un trouble de l'état général telles l'acromégalie, le léontéasisme osseux, les ostéites diffuses, et celles qui relèvent d'une lésion pathologique de l'encéphale comme la microcéphalie et l'hydrocéphalie.

L'*acromégalie* nous arrêtera peu. C'est un syndrome qui s'accompagne non seulement de déformations crânio-faciales, mais aussi et surtout de troubles dans les extrémités des membres. D'autre part, ces déformations crânio-faciales sont extrêmement caractéristiques donnant au sujet un faciès spécial, large, épais, qu'on ne peut attribuer longtemps à la maladie de Crouzon. Quelquefois la face prend un aspect dit de « polichinelle » qui s'associe à des lésions des mains qui sont épaisses et très élargies. On connaît l'étiologie exacte de l'affection et l'on sait qu'elle est due à un trouble de sécrétion de l'hypophyse.

Le *Léontéisme osseux* est une hyperostose progressive diffuse. Les lésions sont multiples et les déformations qu'elles entraînent ne peuvent prêter à confusion.

Les *ostéites diffuses* ne pourront elles aussi, être prises pour une maladie de CROUZON si l'examen pratique est complet et consciencieux.

Les déformations crânio-faciales liées à un état pa-

thologique encéphalitique sont elles aussi, facilement reconnaissables. Deux types sont importants à distinguer : la microcéphalie et l'hydrocéphalie.

Le *Microcéphale* présente une réduction de tous les diamètres de la voûte avec des os lisses sans gibbosités ni crêtes osseuses, sans synostose précoce des sutures. Ce syndrome est toujours associé à une idiotie due le plus souvent à l'arrêt de développement du cerveau. C'est cet arrêt de développement de l'encéphale qui conditionne la microcéphalie. Le mode de constitution, donc, de cette affection est l'inverse de celui qu'emploie la dysostose cranio faciale. Alors qu'ici c'est le cerveau qui s'arrête dans son développement, dans la dysostose cranio faciale ce sont les os du crâne qui empêchent le développement du cerveau.

L'*hydrocéphalie* est une affection décelable facilement. Le crâne est augmenté dans toutes ses dimensions. Les os sont lisses sans gibbosité. Non seulement il n'y a pas synostose suturale, mais au contraire, on trouve toujours chez l'enfant une béance des fontanelles surtout de la fontanelle antérieure. D'autre part, la radiographie si elle montre des os extrêmement amincis ne décèle aucune lésion ressemblant de près ou de loin à celles que nous avons décrites dans la dysostose cranio faciale.

Seule la voûte semble distendue, la base reste normale. Il semble que les os de la voûte ont exagéré les processus de développement. Commandées par l'augmentation de l'encéphale d'une part et par l'hypertension du liquide céphalo-rachidien les sutures se soudent tard, restent béantes et le développement des os s'accomode ainsi au développement des organes intra-craniens. Comme le fait remarquer CHATELIN, l'intérêt de citer l'hydrocéphalie dans le diagnostic différentiel de la dysostose crânio-faciale ne réside pas dans la forme clinique de l'affection, mais surtout dans la comparaison des processus de formation de ces deux

affections. Nous savons aujourd'hui que la cause pathogénique de ces déformations crâniennes réside dans l'hypertension intra-crânienne et nous constatons qu'il est impossible étant donné une cause semblable, de trouver des siges cliniques différents jusqu'à l'opposé. Et s'appuyant sur cette constatation, CHATELIN élimine l'hypothèse d'une hypertension intra-crânienne comme pathogénie de la maladie de CROUZON.

II

La dysostose crânio faciale et les malformations crânio faciales systématisées

A. — Dans ce chapitre, l'affection la plus importante à différencier est la dysostose cleïdo-crânienne héréditaire.

Décrite en 1897 par Pierre-Marie et SAINTON, elle est caractérisée par une aplasie plus ou moins complète des clavicules, associée à des troubles de l'ossification et à des malformations crâniennes. Ce syndrome prend surtout son caractère particulier dans le fait que ces malformations sont nettement héréditaires.

Cliniquement trois sortes de symptômes :

a) Aplasie claviculaire : celle-ci n'est pas toujours évidente. L'épaule en effet peut présenter un relief qui diffère peu de la normale ; ceci est dû à des tractus fibreux, soit à un rudiment de clavicule, soit encore à une graisse abondante qui remplit la région.

Mais dans le dos les omoplates sont fortement saillantes comme détachées du tronc et forment un scapulae-latae.

Dans la plupart des cas il y a aplasie bi-latérale, mais quelques observations signalent une aplasie unie-latérale. Comme conséquence de cette déformation, ces sujets peuvent exécuter une série de mouvements anormaux. Il est à noter qu'au point de vue fonctionnel ces sujets ne sont pas gênés. Souvent l'entourage ne le remarque pas chez le nourrisson et sa découverte dépend d'un examen fortuit pratiqué par un médecin. Ceci est important car il nous faudra en présence d'un syndrome de malformations crâniennes ou crânio-faciales, toujours examiner l'enfant complètement pour déceler ces déformations dont la constatation entraînera un diagnostic certain et précis.

b) Les malformations crâniennes sont de deux sortes :

On note d'abord un élargissement transversal de toute la voûte crânienne. Les bosses pariétales sont généralement très accusées, et le front est saillant.

c) Enfin signe important: les sutures au lieu d'être oblitérées comme dans la dysostose crânio-faciale sont ici élargies, béantes très tard chez le nourrisson. Chez le grand enfant on peut encore noter à la place des fontanelles et des sutures, une large surface plus molle que le reste du crâne. Ces fontanelles ne s'ossifient pas à proprement parler, elles se combleraient d'un tissu fibreux. PIERRE-MARIE a rapporté un cas où les deux fontanelles antérieure et postérieure étaient réunies formant une large surface ouverte qui s'étendait depuis la base du nez jusqu'à la partie postérieure de la boîte crânienne. Comblée par du tissu fibreux cette large ouverture mesurait de 1 à 2 doigts de large. Au niveau de la face les malformations sont peu marquées. La déformation la plus fréquemment rencontrée consiste en un élargissement du massif facial et en un retrait de celui-ci par rapport à la voûte.

Quelquefois il y a une légère exophtalmie. Enfin mauvaise dentition mais rien qui rappelle de près ou de loin cet aspect si caractéristique des malades atteints de maladie de CROUZON.

Enfin d'autres déformations ont été signalées : cyphose, scoliose, étroitesse du thorax qui peut être aplati d'avant en arrière. L'examen radiologique de tels malades a montré une raréfaction du tissu osseux. Cette étude a été faite par HULTKRAM. Dans une observation présentée par VILLARD et FRANCOZ on note un arrêt de développement des tissus spénoïdaux, maxillaires, ainsi que des cellules mastoïdiennes. Au niveau de la base du crâne on note un arrêt de développement des os et une ossification incomplète du squelette.

Reste le caractère héréditaire de l'affection. Cette hérédité n'est pas atavique.

PIERRE-MARIE et GEGENTAUM prétendent que l'affec-

tion disparaît après la deuxième génération. Mais il existe dans ces cas des formes frustes.

En résumé c'est une dysplasie périostale hypoplasique qui diffère de la maladie de CROUZON tant par l'aspect du front et de la face que par les troubles fonctionnels résultant de l'absence de clavicule et par la radiographie.

Récemment des auteurs de Stockholm ont décrit un syndrome qui tient à la fois de la dysostose crânio-faciale et du syndrome de PIERRE-MARIE et SAINTON. Ce syndrome se distingue par l'intégrité des clavicules, par une calvitie précoce, une ouverture large des fontanelles, une grosse langue, un crâne volumineux et une atrophie optique. Les radiographies de la base du crâne n'ont pas montré de modifications osseuses.

Les signes distinctifs de ces affections d'avec la dysostose crânio-faciale sont si évidents qu'il n'est pas nécessaire de les indiquer pour permettre de différencier ces deux affections.

B. — La dysostose crânio-faciale et la maladie d'Apert ou Acro-céphalo syndactylie.

L'acro-céphalo syndactylie fut décrite par APERT en 1924. C'est un syndrome caractérisé par l'association de l'acro-céphalie et de la syndactylie. A priori ces deux troubles semblent n'avoir aucun point commun. Aujourd'hui on a pu recueillir plus de 60 observations où ces deux lésions coexistaient. Il semble donc qu'il ne faille pas considérer cette coexistence comme un hasard mais comme le fait d'une affection dont on ne connaît encore que l'exposition clinique et quelques hypothèses étiologiques et pathogéniques. Cliniquement deux sortes de symptômes :

C'est tout d'abord une modification du squelette crânien donnant l'acro-céphalie. Le crâne est développé en hauteur. Le point le plus élevé correspond à peu près au bregma. On peut trouver sur la ligne médiane une crête coiffant celui-ci comme un « cimier coiffe

un casque ». Au niveau de la face on note certaines modifications sur lesquelles EUZIÈRE, VIALLEFONT viennent d'insister récemment : arcades sourcillières proéminentes, surmontées d'une dépression plus ou moins marquée, exophtalmie bi-latérale écart oculaire excessif, ptosis dans quelques cas, joues aplaties nez souvent dévié, parfois en bec de perroquet, et en général déprimé à sa base avec une mâchoire inférieure tantôt prognathe et tantôt en retrait ; voûte palatine ogivale.

A côté de ces modifications crânio-faciales qui, pour beaucoup d'entre elles font penser à la dysostose crânio-faciale on trouve une syndactylie. La syndactylie est extrêmement marquée : elle atteint les mains et les pieds. Elle peut intéresser les parties molles uniquement et souvent on trouve une sorte de membrane reliant les doigts et les orteils. Mais elle peut aussi intéresser les os. On trouve alors dans ces cas une fusion de tous les os de la main. Dans les cas extrêmes enfin les mains et les pieds ressemblent exactement aux pattes des animaux.

En général l'aspect des mains est très particulier. La main et les trois doigts médians sont réunis en une seule masse en demi-flexion sur la paume, en sorte de cueiller dont s'isolent le pouce et le 5^e doigt.

Il peut y avoir aussi de la polydactylie.

A côté de ces deux symptômes capitaux on décrit des signes secondaires.

Signes osseux : ankylose du coude et de l'épaule, luxation de l'épaule, ankylose de la hanche, genu-valgum, lordose, cyphose etc...

Des signes endocriniens : troubles de l'hypophyse, en particulier : adiposité, frigidité, absence de caractères sexuels secondaires, petite taille, phénomènes psychiques.

Enfin EUZIÈRE, VIDAL et ZAKAHAJIN, PRITCHARD, ont publié deux cas où il existait aussi des lacunes osseuses sur la voûte crânienne.

Telle qu'elle se présente, l'acro-céphalo-syndactylie

se différencie très facilement de la dysostose cranio-faciale. Seules les malformations faciales peuvent induire en erreur mais l'examen complet de ces malades fait vite penser au diagnostic exact. D'autre part la radiographie ne montre pas de modifications de la base du crâne et l'histoire des antécédents héréditaires montre que l'affection n'est ni familiale, ni héréditaire.

C. — La dysostose crânio-faciale et la dystrophie périostique hyperplasique familiale de DZIERZYNSKY.

Cette affection est caractérisée par deux sortes de symptômes : C'est l'association de l'acrocéphalie à un épaississement des os longs et des clavicules, à un raccourcissement et à un épaississement des phalanges.

Au niveau du crâne on ne trouve pas une acrocéphalie classique. Aux déformations de la voûte crânienne s'ajoute un symptôme nouveau : l'épaississement des os, avec une saillie très marquée de l'écaille de l'occipital. Au niveau de la face on note aussi un épaississement de tous les os donnant cliniquement un aspect très particulier et qui ne peut pas prêter à confusion.

Au niveau du reste du corps les lésions les plus typiques et les plus constamment rencontrées sont celles que l'on trouve au niveau des phalanges. Celles-ci sont courtes, épaissies donnant aux doigts un aspect « boudiné » très caractéristique.

Au point de vue radiographique, on note une induration et une ossification des os, la synostose des sutures, un enfoncement de la fosse cérébrale moyenne, le développement exagéré de la fosse cérébrale postérieure. Les phalanges sont le siège d'une ossification périostale hypertrophique.

Il y a là semble-il un processus général d'hyperplasie qui semble différencier d'une façon absolue ce syndrome non seulement de la dysostose crânio-faciale, mais de tous les syndromes de malformations crâniennes et crânio-faciales.

III

La dysostose crânio-faciale et les dystrophies crânio-faciales localisées

Ce sont à notre point de vue les affections les plus intéressantes à étudier car elles présentent des analogies nombreuses au point de vue clinique avec la dysostose cranio-faciale et sont toutes caractérisées au point de vue anatomo-pathologique par la synostose des sutures. Tout le problème revient à chercher quelle est la suture synostosiée. Nous avons vu que les signes cliniques de la dysostose crânio-faciale, lorsqu'ils étaient au complet permettaient sans conteste le diagnostic. Mais si ceux-ci n'existent qu'en partie, si le syndrome est fruste le diagnostic devient plus difficile et peut souvent prêter à erreur.

Nous distinguerons dans ce chapitre comme l'a déjà fait CROUZON, deux parties :

D'abord les dystrophies prédominant à la face et dans ce chapitre se rangent l'hypertélorisme de GREIG et les malformations faciales dues à l'adenoidisme que nous ne ferons que citer.

Puis les malformations avec lésions prédominant au crâne et ce sont toutes les synostoses prématurées d'une seule suture ; enfin, l'oxycéphalie ou acrocéphalie dont le diagnostic différentiel est d'une importance primordiale.

A

a). — *L'hypertélorisme de Greig.* — Cette affection a été décrite en 1924 par D. GREIG. Elle est caractérisée par un écartement des yeux comme son nom l'indique.

Cliniquement cette affection est congénitale mais elle n'est ni familiale ni héréditaire. Les yeux sont fortement écartés les uns des autres. D'après les travaux des anthropologistes, la distance entre les deux caroncules doit être de 31 m/m 5 en moyenne. Ici cet écartement peut atteindre 5 à 7 cm. Dès la naissance la malformation est nettement visible et, caractère important, elle est d'emblée maximum. A l'âge adulte l'hy-

pertélorisme sera aussi marqué que chez l'enfant.

A ce signe s'en ajoute un autre qui dans le syndrome prend une grande importance : c'est le strabisme. Il est la conséquence même de l'hypertélorisme. Dans les cas extrêmes ce strabisme oblige les hypertéloriques à adopter la manière de regarder du lièvre. C'est-à-dire « à voir les objets placés sur les côtés en tournant la tête vers eux ». Il n'y a pas d'exophtalmie.

Généralement une large ensellure nasale sépare les orbites ; la base du nez est plate, affaissée et le nez est souvent recourbé vers la pointe.

Enfin le crâne présente au niveau de la courbure du frontal une bosse. Mais celle-ci n'a pas les caractères de la gibbosité de la dysostose crânio-faciale. Elle est rectiligne. Et l'on peut dire que c'est plutôt un bourrelet qu'une bosse proprement dite. Enfin ces sujets sont des brachycéphales.

La pathogénie de l'affection est typique. GREIG impute cette affection à un arrêt du développement du sphénoïde. Cet arrêt se fait vers le 63^e jour de la vie intra-utérine. Les grandes ailes sont petites par rapport à leurs dimensions normales. Les petites ailes au contraire dépassent en longueur les grandes ailes. Ce sont ces petites ailes qui poussent en haut en avant et transversalement tout l'os frontal. Il devient facilement concevable que l'espace inter-orbitaire s'élargisse comblé quelquefois par un os inter-nasal (OGILVIE et POSEL). Mais dans ce syndrome il n'y a pas de lésions faciales. La base du crâne n'est pas modifiée quant à ses étages antérieurs et postérieurs. Nous avons dit au début que la maladie n'était ni héréditaire ni familiale. Pourtant certains auteurs ont cru retrouver dans certains cas l'hérédité directe de l'affection. Mais si celle-ci existe, elle n'a pas un caractère aussi net, prédominant comme dans la maladie de CROUZON.

b). — *Les malformations de l'adénoïdisme.* — Celles-ci sont dûes à l'obstruction du conduit respiratoire

et aux poussées inflammatoires dont les végétations sont le siège et qui rayonnent vers les cavités voisines.

Il n'y a pas de malformations au sens propre du mot. C'est un défaut de développement du maxillaire supérieur, qui entraîne un léger prognathisme du maxillaire inférieur normalement développé. La lèvre supérieure ne recouvre qu'incomplètement les incisives. Les joues sont aplaties par suite du défaut de développement des sinus maxillaires. Mais là s'arrête l'énumération des troubles possédant des analogies avec ceux observés dans la dysostose crânio-faciale. On ne trouve pas de gibbosité, ni de troubles oculaires. Mais on note des petits signes tels que des troubles de la phonation, des déformations thoraciques, un aspect hébété du faciès. Et, l'examen du pharynx montrant des tumeurs molles, saignant facilement, permet de rapporter ces malformations à leur véritable cause.

B

La dysostose crânio-faciale et les dystrophies dont les lésions prédominent au crâne.

Ces dystrophies sont connues depuis très longtemps et furent même les premières différenciées parmi les malformations crâniennes. Elles seront toutes déterminées par la synostose d'une ou de plusieurs sutures.

La synostose d'une suture donne au crâne un aspect particulier aspect qui justifie d'ailleurs le nom du syndrome.

La trigonocéphalie est le fait de la synostose prématurée de la suture métopique. Cette synostose suivant la loi de LE DOUBLE force la boîte crânienne à ce niveau à se développer suivant l'axe même de la suture, alors que celui-ci ne peut plus le faire suivant un axe perpendiculaire à celle-ci. Il en résulte une bosse frontale médiane.

Ce syndrome fut décrit pour la 1^{re} fois par WEKER et BARKO^W. Cliniquement la face supérieure du crâne est disposée en triangle. Ce triangle est du à deux malformations portant successivement sur le front et sur

les bosses pariétales. Au niveau du front il y a une étroitesse très marquée de celui-ci. Les deux bosses frontales sont dans le syndrome complet confondues en une seule bosse médiane. Mais les deux bosses frontales peuvent ne pas se confondre. Dans ce cas elles sont très rapprochées l'une de l'autre jusqu'à se toucher. Ceci est un fait important car une des caractéristiques de l'affection, suivant ces auteurs, est la nature congénitale du **syndrome**.

Il faut pour que le syndrome soit complet, que la synostose se produise pendant la vie intra-utérine et suivant l'âge du fœtus, cette synostose donnera une seule bosse médiane au niveau du frontal ou deux bosses frontale très rapprochées. Mais ce syndrome peut n'être qu'à peine ébauché à la naissance. C'est là une exception ; en fait la trigonocéphalie est nettement congénitale. Ce caractère l'oppose à la dysostose crânio-faciale qui, généralement, n'atteint les enfants que vers l'âge de 18 mois.

D'autre part le diagnostic différentiel sera encore simplifié du fait que la déformation de la trigonocéphalie comme d'ailleurs, la déformation de tous les autres syndromes, ne s'accompagne pas de déformations faciales ni de troubles oculaires.

La *scaphocéphalie* est le fait de la synostose prématurée de la suture transversale. Le crâne ne peut donc pas se développer dans le sens transversal, il compensera cet arrêt de développement par une augmentation de son diamètre antéro-postérieur. La voûte crânienne s'allonge donc d'avant en arrière, prend une forme analogue à la coque d'un vaisseau suivant l'expression de CHATELIN. Il n'y a pas dans ce syndrome de bosses osseuses, pas de gibbosité ni même d'équivalence car le cerveau trouvera toujours assez de place pour se développer normalement. Le front est normal. Seuls les pariétaux et l'écaille temporale semblent étirés d'avant en arrière.

Nous ferons pour ce syndrome les mêmes remarques

que nous avons faites pour la trigonocephalie. C'est une lésion congénitale et là encore, un caractère distinctif très net d'avec la dysostose crânio-faciale est l'absence totale de lésions faciales et de troubles oculaires.

A côté de ces deux affections qui sont dues toutes les deux à des synostoses, nous placerons l'*hémicraniose* qui est dûe à une hyperostose localisée. Cette affection fut décrite en 1913 par BRISSAUD et LEREBoulLET. L'hémicraniose est caractérisée par deux sortes de symptômes : une tuméfaction osseuse et de l'exophtalmie.

La tuméfaction osseuse est une exostose située généralement latéralement sur le crâne. En général sur le frontal. Celui-ci est atrophié dans son ensemble. C'est cette atrophie qui justifie le nom du syndrome. La tuméfaction osseuse est dure et non douloureuse, généralement de gros volume, de sorte qu'on peut la considérer comme frontale ou fronto-pariétale. Quelquefois sur ce même frontal atrophié on peut trouver une seconde gibbosité de siège sus-orbitaire.

L'exophtalmie est généralement uni-latérale, siégeant du même côté que le frontal atrophié, mais quelquefois il peut y avoir une exophtalmie bi-latérale. Jamais on n'a relevé de troubles oculaires. D'autre part cette affection n'est ni héréditaire ni familiale. Donc indépendamment des différences cliniques qui, par elles seules, peuvent entraîner le diagnostic, les antécédents et l'histoire de la maladie permettent de différencier ce syndrome de la dysostose crânio-faciale.

Enfin presque toujours l'hémicraniose est le fait d'une tumeur cérébrale et le syndrome s'accompagne presque toujours de signes manifestant l'atteinte du système nerveux central et de l'hypertension intracrânienne.

L'*oxycéphalie* est l'affection la plus importante à différencier de la dysostose crânio-faciale. Connue depuis la plus haute antiquité, cette affection a suscité une

foule de travaux. On comprenait autrefois sous le nom d'oxycéphalie tous les syndromes de malformations crâniennes, crânio-faciales localisées et crânio-faciales diffuses. Actuellement, le terme d'oxycéphalie est réservé seulement aux crânes en forme de tour d'où le nom de turricéphalie. Cette affection comprise comme une entité clinique fût décrite pour la première fois, par VAN GRAEFFE en 1866, puis par VIRCHOW qui la rapporte à la synostose des sutures.

Elle est caractérisée par une malformation crânienne et faciale.

La malformation crânienne est la plus constante des déformations. Elle est pathognomonique. Elle consiste en un développement exagéré du crâne en hauteur donnant à celui-ci l'aspect d'un dôme ou d'une tour. Ce développement en hauteur se fait aux dépens de l'os frontal qui, par ailleurs, est très étroit. Le maximum de hauteur se trouve au niveau du bregma. A ce niveau la déformation prend la forme nette d'une gibbosité qui se continue en avant et en arrière avec les os de la voûte. Le sommet de cette bosse peut être en plate-forme, et on aura alors la turricéphalie, ou en ogive, et le syndrome prend le nom d'acrocéphalie.

Le crâne présente par ailleurs une forme très particulière. Il est plus petit que normalement. Dans le cas de APERT et BACH les mensurations ont donné une circonférence de 39 cm. chez un enfant de 25 mois, alors que celle-ci aurait dû mesurer 45 cm. en moyenne.

Cette microcéphalie est plus marquée dans la forme en ogive que dans la forme en tour.

Le crâne, d'autre part, est rejeté en arrière accentuant encore l'aspect tout particulier de celui-ci.

A côté de ces déformations crâniennes on note des déformations faciales :

Il y a de l'exophtalmie. Celle-ci est plus ou moins constante d'ailleurs et elle est due comme nous le verrons à une déformation de la cavité orbitaire. Il existe

en outre du nystagmus. Le globe oculaire est plus grand que normalement. Les fentes palpébrales sont dirigées en haut et en dehors. Cette exophtalmie s'accompagne souvent de cécité due à de l'atrophie du nerf optique ou à de la névrite optique. D'après SUTHERLAND le premier signe qui frappe l'attention du médecin est la cécité plus ou moins totale à la naissance qui, d'ailleurs, peut passer inaperçue pendant les premiers mois et se manifester seulement après la première année.

L'espace inter orbitaire est plus grand que normalement.

Le visage de l'acrocéphale est long et étroit (MORAX et PATRY). Le nez est long et mince mais il est rectiligne. Sa base est aplatie. On ne note pas de signes d'atrophie du massif facial supérieur.

La cavité buccale présente une voûte palatine en ogive, mais l'on ne trouve pas de recéssus comme dans la dysostose crânio-faciale. La langue est généralement normale, on peut trouver une langue épaisse.

Enfin, l'hérédité n'existe pas dans l'oxycéphalie (CROUZON). On connaît pourtant des cas héréditaires; 4 cas dans trois générations (MANCHOT) chez la mère et l'enfant (SCHMIDT, STÉPHENSON), chez le père et la mère (SCHULLER). CELLER a observé deux jumeaux oxycéphales. Mais, écrit CROUZON, s'agissait-il dans ces cas d'oxycéphalie ou de dysostose crânio-faciale ?

La radiographie des oxycéphales a permis à CHATELIN de différencier ce syndrome de la dysostose crânio-faciale. La radiographie de l'oxycéphalie fût surtout étudiée par BERTOLOTTI.

Elle a montré au niveau de la voûte : des os minces et transparents. En arrière absence de diploé (GREIG) sur les parties antérieures de la voûte les os présentent de l'hyperostose (BERTOLOTTI). Sur tous les os de la voûte on note comme dans la dysostose crânio-faciale des digitations cérébriiformes. On constate en outre ce que l'examen clinique avait déjà montré un os frontal

surélevé jusqu'au bregma et se continuant en arrière par les pariétaux.

Les sutures sont synostosiées. Dans les nombreuses observations de GREIG on a trouvé qu'il existe une oblitération totale de toutes les sutures faciales et crâniennes sauf de la suture métopique qui, paradoxalement, devant être fermée à la naissance tarde néanmoins plus que toute autre, à se synostosier, laissant toujours une trace.

Contrairement à la normale les pariétaux sont situés dans un angle plus aigu par rapport à la ligne médiane et présentent des dépressions latérales

Mais c'est au niveau de la base du crâne que les lésions sont les plus caractéristiques. Celles-ci constituent la lordose basilaire qu'on oppose à la cyphose basilaire de la dysostose crânio-faciale. Cette lordose est due à un enfoncement du corps du sphénoïde. Cet enfoncement se manifeste par la mesure de l'angle sphénoïdal de WECKER. Dans l'oxycéphalie, cet angle arrive à mesurer 180° voire même à devenir négatif.

Les apophyses clinoides sont déformées, le sphénoïde apparaît aplati. Les étages antérieur et postérieur de la base du crâne sont normaux ce qui place le canal optique dans une plan anormal expliquant ainsi les troubles du nerf optique.

Le corps sphénoïdal est comprimé, les ailes du sphénoïde se dressent presque verticalement dans le plan frontal. Entre les deux ailes la fissure orbitaire est mince et rétrécie.

Au niveau de la face on note des cavités orbitaires hautes, mais leur capacité est diminuée dans le sens antéro-postérieur ce qui explique l'exophtalmie. Les sinus frontaux sont rétrécis et peuvent manquer. La lame ethmoidale est enfoncée. Cette situation basse explique la déformation de la cloison nasale.

Tels sont les principaux signes cliniques et radiologiques de l'oxycéphalie. On se rend facilement compte

que malgré de nombreux signes communs avec la dysostose crânio-faciale, l'affection est toute différente. Ici la synostose totale des sutures entraîne la microcéphalie, alors qu'on ne la trouve pas dans la dysostose crânio-faciale. Ici les os atteints ne font pas tous partie d'un même système embryologique, alors que dans la dysostose crânio-faciale nous avons vu que les os atteints dérivait tous de la même formation embryologique.

Ces deux remarques suffisent, croyons-nous, à montrer les différences essentielles qui permettent de classer ces deux affections comme deux entités cliniques très individualisées. Pourtant GREIG n'admet pas la dysostose crânio-faciale comme une entité clinique et pour lui la maladie de Crouzon n'est qu'une forme de l'oxycéphalie. Il a divisé l'oxycéphalie en trois groupes bien marqués et qui englobent tous les syndromes de malformations :

1° Véritable oxycéphalie : Reconnaisable à la naissance et due à une synostose crânio-faciale associée ou non à la syndactylie ou autre déformation des extrémités.

2° Oxycéphalie tardive : Consistant en une synostose prématurée des os du crâne qui se réalise pendant l'enfance et qui ne s'associe à aucune déformation des extrémités.

3° Fausse oxycéphalie caractérisée par la synostose partielle et localisée des os du crâne et qui se produit durant le développement du cerveau.

Mais cette classification est factice et nous avons vu que les syndromes d'oxycéphalie et de dysostose crânio-faciale ainsi que tous les syndromes de malformations crânio-faciales, doivent être nettement individualisés les uns des autres avec pour chacun d'eux un mode de constitution particulier et peut être même une pathogénie et une étiologie propre.

MODE DE CONSTITUTION DE LA MALADIE DE CROUZON

Le fait capital de la maladie de CROUZON, comme d'ailleurs de toutes les malformations crâniennes, est la synostose des sutures. C'est en effet autour de ce fait que gravite tout le syndrome. Et dans la pathogénie de la maladie il faut considérer 3 périodes séparées par l'apparition des synostoses.

Dans une première période on devra expliquer ou essayer pour le moins d'expliquer par quel processus les sutures crâniennes se synostosent. C'est la période la plus intéressante, celle qui amènera certainement lorsqu'on sera certain du processus qu'emploie la maladie à la découverte de l'étiologie. Mais c'est aussi la plus problématique en l'état actuel des connaissances. On en est réduit à émettre des hypothèses.

Une deuxième période s'explique facilement au contraire. Les phénomènes cliniques que l'on constate se rapportent tous à 3 éléments pathologiques que nous verrons.

Etudions la 1^{re} phase ou phase de formation comme l'appellent CROUZON et REGNAULT.

Il faut distinguer la face et le crâne.

Au niveau du crâne la synostose se fait en 2 étapes.

a) la première est l'arrêt d'accroissement de l'os. Celle-ci se constate facilement au moins sur les radiographies. Les os de la voûte en effet sont minces. Le diploé même peut ne plus exister. Cet amncissement de l'os est du à l'étirement de celui-ci sous la pression du développement de l'encéphale. L'os ne peut plus augmenter en largeur, comme normalement. Il s'étire et l'augmentation de sa surface se produit aux dépens de son épaisseur. Cet étirement de l'os n'est malgré tout pas considérable, mais il est suffisant pour donner à l'encéphale la possibilité de garder des proportions normales ou sub. normales. C'est ce qui explique que les crânes de la maladie de CROUZON ne sont pas,

quant à leurs dimensions tellement plus petits que les crânes normaux. Mais quand ce processus devient important, quant les os sont très atteints, que leur développement est rapidement arrêté, les dimensions de la voûte crânienne deviennent très perturbées et il s'ensuit des troubles importants tel des convulsions par exemple.

C'est bien un trouble d'accroissement de l'os. Les constatations anatomo-pathologiques montrant des os épaissis par endroits, en d'autres très minces avec à leur niveau un maximum d'impressions cérébriformes le prouvent suffisamment.

b) Mais à côté de ce phénomène de déficience s'ajoute un phénomène nouveau, qui est l'ossification précoce des sutures. On a constaté que les sutures se soudaient de dedans en dehors.

Le processus commence au niveau de l'endocrane pour gagner l'exocrane. Et bien souvent sur les radiographies on a l'impression de sutures non synostosées, alors que pratiquement l'endocrane est déjà soudé. Les phénomènes évoluent donc comme si toute la suture était synostosée (REGNAULT).

A la face le processus lui aussi évolue en deux étapes :

a) C'est d'abord et principalement un arrêt d'accroissement de l'os maxillaire supérieur. C'est un fait clinique et radiologique. Cet arrêt d'accroissement peut atteindre l'os dans sa totalité. Dans ce cas le maxillaire supérieur sera peu modifié. Il se présentera comme un type réduit des maxillaires supérieurs normaux. Ou encore ce qui est le cas le plus fréquent seule la portion sous nasale du maxillaire est atteinte. La portion ascendante restera normale ou beaucoup moins touchée. Dans ce dernier cas les sinus seront normaux. Au niveau de la face seul le maxillaire supérieur est touché. Les autres os restent normaux, ce qui explique les modifications cliniques. Le maxillaire inférieur étant normal il en résultera du prognathisme du maxillaire

inférieur. La voûte palatine sera attirée en haut et formera le cul-de-sac que nous avons décrit. L'agénésie du maxillaire supérieur explique aussi au moins en partie l'hypertélorisme. Nous avons vu dans l'embryologie que l'angle formé par les axes des deux orbites était en grande partie dû au développement du bourgeon maxillaire supérieur. Ce bourgeon s'arrêtant dans son développement l'axe des deux cavités orbitaires restera supérieur à la normale, ce qui constitue l'hypertélorisme.

b) Puis à ce phénomène d'aplasie se surajoute comme au niveau du crâne un phénomène nouveau : l'ossification des sutures. Et ainsi s'explique les crêtes osseuses que l'on peut rencontrer au niveau du maxillaire supérieur comme au niveau de la voûte.

Telle est la première phase de la maladie de CROUZON caractérisée par l'arrêt d'accroissement de certains os ; et par la synostose des sutures.

Les sutures étant synostosiées on aboutit à la deuxième phase ou phase d'ectasie comme l'appellent CROUZON et REGNAULT.

Elle peut se produire chez le fœtus dès la naissance. Mais elle se produit généralement beaucoup plus tard. L'apparition de cette phase dépend essentiellement du temps qu'a duré la première phase.

Dès que les sutures sont synostosiées, que les os ne peuvent plus s'agrandir comme normalement il en résulte une lutte entre la pression que le cerveau exerce sur son enveloppe osseuse, du fait de son accroissement, et une contre-pression ou plutôt l'inertie opposée par des os inextensibles.

Mais il faut, en plus des deux premiers facteurs invoqués dans la première phase, un nouveau facteur pour expliquer les ectasies et les modifications générales de la forme du crâne. Car, les deux premiers facteurs ne suffisent pas à eux seuls pour nous faire comprendre les signes cliniques de la dysostose crânio-faciale.

Généralement toutes les sutures sont atteintes. D'après la loi de LE DOUBLE qui veut qu'au niveau d'une suture synostosiée l'os arrête son développement dans le sens perpendiculaire à la suture et compense cet arrêt en augmentant son développement dans le même sens que celle-ci, on devrait constater dans la dysostose crânio-faciale une microcéphalie. Ce n'est pas le cas, nous l'avons vu.

D'autre part, toutes les sutures ne sont pas toujours synostosiées et nous savons que les formes du crâne sont très variables dans la dysostose crânio-faciale. Il faut donc invoquer un troisième facteur proprement osseux. Il semble que les os de la dysostose crânio-faciale c'est-à-dire les os de membrane acquièrent une propriété particulière : ils se laissent distendre. Et c'est toujours au niveau du centre de l'os que se fait cette distension : au niveau des parties centrales des pariétaux pour donner les bosses pariétales, au niveau de l'écaille de l'occipital pour donner la gouttière postérieure. Ces malformations sont des ectasies compensatrices. Elles augmentent la capacité de la boîte crânienne. Elles permettent à l'encéphale un développement normal. L'ectasie la plus importante, la plus manifeste est la bosse fronto-pariétale. Sa formation est facile à comprendre. A la naissance les sutures et les fontanelles sont normalement libres. Bientôt elles se comblent d'un tissu conjonctif, plus mou, plus dépressible que le reste de l'os. Plus tard ce tissu se calcifie et prend en définitif la même valeur que les os. Mais à l'âge où le syndrome se développe les fontanelles sont encore fibreuses et de ce fait offriront un point plus vulnérable que le reste de l'os à la force exercée de dedans en dehors par le cerveau. Sous cette pression les fontanelles se surélèvent, deviennent de volume variable suivant leur forme et leur grandeur à la naissance. Si la fontanelle était large la gibbosité qui en résultera sera étalée ; si celle-ci était étroite la gibbosité gagnera plus en hauteur. En même temps si

l'ectasie est très volumineuse, donc si la pression exercée par le cerveau est très forte son sommet acquérera une consistance plus molle que le reste de l'os et l'on comprend que dans certains cas les auteurs ont pu à travers cette mince paroi de tissu fibro-calcaire percevoir des battements synchrones au pouls, battements qui étaient ceux de l'encéphale lui-même.

C'est ainsi que l'on rencontrera généralement une seule bosse fronto-pariétale. Mais on pourra en trouver plusieurs comme dans le cas de MONTHUS et CHENEVRIÈRE.

Ces déformations sont compensatrices. REGNAULT et CROUZON ont constaté que les sujets les plus déformés sont rarement ceux qui présentent des troubles morbides car le cerveau grâce aux ectasies compensatrices y est moins comprimé.

Une autre conséquence des modifications osseuses et de la synostose des sutures sont les modifications des os eux-mêmes. Les digitations cérébriformes sont l'empreinte de la face externe du cerveau sur les os ; l'état de la base est fonction de l'état des os. Mais celle-ci ne se déforme qu'en troisième lieu, après la formation des ectasies et si celles-ci ne sont pas suffisantes pour permettre à l'encéphale de se développer normalement.

Les modifications de la base du crâne forment la troisième phase de REGNAULT et CROUZON ou phase de compression cérébrale.

Cette phase n'est pas obligatoire. Elle apparaît lorsque le cerveau est comprimé dans une boîte crânienne qui ne peut plus s'agrandir. Les ectasies sont développées au maximum. Dans ce cas la pression exercée par le cerveau atteindra la base du crâne. Mais là encore seuls certains os sont touchés : ce sont ceux des étages antérieurs et postérieurs de la base du crâne. Nous avons vu comment ces modifications d'ordre entièrement mécanique peuvent être mises en évidence. Ce sont elles qui conditionnent les troubles du nerf optique et les lésions de certains nerfs crâniens ; les modifi-

cations des cavités orbitaires. Quand les modifications de la base ne sont plus suffisantes la compression cérébrale détermine les troubles cliniques secondaires que nous avons décrits.

Tel est le mode de constitution de la dysostose crânio-faciale. Sa pathogénie évolue autour de trois facteurs très nets :

Arrêt d'accroissement de l'os, modifications de consistance des os, synostose des sutures.

Et l'on comprend pourquoi CROUZON a fort justement qualifié son syndrome du nom de dysostose.

ETIOLOGIE

C'est le chapitre le plus obscur que nous ayons à traiter. On ne connaît pas en effet l'étiologie de la maladie de CROUZON. Certains auteurs pourtant ont élaboré des théories que nous allons passer en revue.

En examinant les radiographies des malades atteints de dysostose crânio-faciale on est frappé par le fait que l'endocrâne est souvent représenté par une ligne irrégulière, sinueuse, épaisse en certains endroits, absente en d'autres. D'autre part, REGNAULT sur le crâne du musée Broca qu'il étudia a relevé des modifications osseuses et il écrit que les os sont lourds et eburnés.

S'appuyant sur ces constatations certains auteurs ont prétendu que la maladie de CROUZON était due à une inflammation partie de l'endocrâne. Celle-ci, atteignant les sutures, les ferme, les oblitère ; d'autre part cette inflammation transforme l'os lui-même et lui permet d'acquérir certaines propriétés.

Mais on ne trouve pas dans les antécédents des malades de signe clinique permettant de penser à une inflammation. D'autre part nous avons vu que seuls certains os étaient touchés. Il faudrait donc que le processus inflammatoire ait d'abord débuté très tôt, pendant la vie intra-utérine ; qu'il ne touche qu'une ébauche mésodermique, ce qui revient à dire que l'inflammation doit être élective.

Or, contre cette théorie est le fait primordial que la maladie de CROUZON n'est pas certainement congénitale. Comment expliquer alors que le processus ayant pris naissance pendant la vie intra utérine et très tôt pendant cette vie ne se manifeste que si tard.

Une autre hypothèse se basant aussi sur l'inflammation est celle qui voudrait rapporter tous les phénomènes à une méningite sous jacente aux sutures, soit méningite foetale, soit méningite apparaissant chez le nourrisson. Le fait que bien souvent le syndrome ne s'extériorise qu'après un ensemble de signes que nous

avons décrit et caractérisé par des céphalées a pu donner du poids à cette hypothèse. Mais nous savons actuellement que celui-ci n'est qu'une manifestation de la lutte entre le cerveau et son enveloppe; qu'il peut être due à une hypertension intra-crânienne qui disparaît dès qu'apparaissent les ectasies et l'exophtalmie. D'autre part il faudrait une méningite bien localisée et ceci n'expliquerait pas du tout pourquoi seuls certains os sont atteints et surtout pourquoi le syndrome est héréditaire et familial.

L'examen clinique de certains malades a montré la coexistence de la maladie de Crouzon avec des troubles des glandes endocrines surtout avec la présence d'un goitre. Déjà BERTOLOTTI avait essayé de rapporter l'oxycéphalie à l'hypothèse d'un disfonctionnement endocrinien. Il est aussi incontestable que certaines affections atteignant les os sont dues à un trouble des glandes endocrines. Pour soutenir cette hypothèse on a mis en valeur les observations princeps de CROUZON, celles de APERT et BIGOT. Mais il semble plutôt qu'il n'y ait là qu'une simple coexistence et qu'on ne peut pas en déduire un rapport de cause à effet.

PESME et BALLAN d'ailleurs ont pratiqué chez leurs malades des courbes de Hirsh pour mettre en évidence ce trouble endocrinien. Or, et sans préjuger de ce que la méthode peut présenter d'inexactitude, les chiffres trouvés ont été normaux. D'autre part on ne trouve pas cliniquement de signes permettant de penser à un trouble des glandes endocrines.

On a alors invoqué un trouble de l'ostéogénèse. C'est CROUZON qui, le premier, a rapporté la dysostose crânio-faciale à une modification du mésoderme d'où dérive les os atteints. MONTHUS et CHENEVRIÈRE ont écrit que « la dysostose crânio-faciale était une dysplasie membraneuse frappant la région bregmatique et le massif maxillaire supérieur. » Ceci s'accorde parfaitement avec l'embryologie des os du crâne. Mais ce n'est là qu'une

constatation. Or il faut expliquer pourquoi il y a justement dysplasie. D'ailleurs MONTHUS et CHENEVRIÈRE n'ont pas voulu préjuger de l'étiologie proprement dite du syndrome. Ils ont surtout essayé de montrer que la dysostose crânio-faciale était une entité clinique.

Nous ne ferons que passer en revue les autres hypothèses étiologiques qui ont tour à tour invoqué le rachitisme, l'adénoïdisme, une compression de la boîte crânienne dans l'utérus. Toutes ces hypothèses ont un défaut capital s'est de ne pas considérer un des caractères primordial de l'affection : l'hérédité.

Mais s'agit-il d'une hérédité au sens strict du mot ? C'est bien dans ce sens que CROUZON et la plupart des auteurs caractérisent le syndrome de dysostose crânio-faciale. Mais il nous faut faire plusieurs remarques.

« Il y a hérédité vraie lorsque les caractères transmis à la descendance sont liés au caractère propre des gamètes ou plutôt de certains de leurs éléments, les chromosomes de leurs noyaux, et cela indépendamment de l'état de santé ou de maladie des parents. C'est là au sens strict du mot ce qui constitue l'hérédité. L'hérédité a donc un caractère fatal, inéluctable. Les descendants seront atteints suivant des lois définies par MENDEL. Et on ne pourra rien y changer.

Cette hérédité suivant MENDEL peut présenter deux types distincts. Elle peut-être à caractères dominants ou encore à caractères récessifs. Pour le premier type il suffit pour qu'il se manifeste qu'un élément du couple chromosomique contient un caractère dominant.

Pour le deuxième type il faut que les deux éléments du couple chromosomique les renferment. »

La proportion des transmissions aux générations successives se fait suivant des proportions variables dans le deuxième type. Tandis que le premier type donne un malade sur 2 enfants, le deuxième type ne donne qu'un quart de malade dans la descendance. Et le plus souvent quoique que paraissant indemne un autre quart porte en soi ce caractère récessif qui, s'il ne se

manifeste pas, peut se transmettre. S'agit-il pour la maladie de CROUZON d'une hérédité à caractères récessifs, il semble très difficile de l'affirmer. Il faudrait un nombre d'observations considérables. Pour PAPILLAUT et DESOILLE il faut abandonner la notion d'hérédité trop difficile à élucider.

« Mais il existe aussi des maladies transmissibles dues à des toxi-infections, par passage à travers le placenta du virus de la mère à l'enfant. La maladie est alors congénitale par contagion placentaire. Il ne s'agit plus ici de maladie héréditaire, ni de maladie germinale. Est-ce le cas pour la dysostose crânio-faciale ? C'est l'avis de PAPILLAUT et DESOILLE qui pensent que la dysostose crânio-faciale serait due à une toxi-infection transmissible. Si cette toxi-infection est très marquée on aura une maladie de CROUZON vraie. Si celle-ci est plus atténuée on obtiendra un syndrome fruste. D'autre part cette toxi-infection peut n'atteindre que certains os et ne fermer que certaines sutures donnant ainsi plusieurs syndromes différents tels l'oxycéphalie, la trigonocéphalie, la scaphocéphalie. Cette toxi-infection peut aussi frapper d'autres systèmes d'os déterminant les syndromes de malformations crânio-faciales associés. »

Mais on ne préjuge pas du facteur transmissible. La syphilis qui est le type des affections transmissibles ne peut pas être invoquée ici. On ne relève pas de signes de spécificité.

GRENET fait aussi remarquer qu'il est difficile, ne connaissant pas le caractère infectieux et contagieux d'une maladie transmissible d'affirmer qu'elle est héréditaire ou d'origine toxi-infectieuse. Il faut attendre pour être édifié un nombre plus grand d'observations.

L'hypothèse la plus probable pour CROUZON c'est qu'il s'agit d'un trouble du développement général, ce qui revient à dire que l'hérédité de la dysostose crânio-faciale est tétralogique.

Actuellement et malgré les remarques de PAPILLAUT et DESOILLE on admet encore que la dysostose crânio-faciale est familiale et héréditaire. Mais là s'arrêtent nos connaissances sur l'étiologie de la maladie, ce qui revient à avouer notre ignorance.

NOSOGRAPHIE

Telle est la dysostose crânio-faciale, entité clinique, nettement individualisée parmi des autres malformations crâniennes ou crânio-faciales. Pourtant, il ne semble pas qu'il faille séparer tous ces syndromes et en faire des maladies différentes. Le problème a été posé pour la première fois, en 1929, par APERT à la *Société de Médecine* à l'occasion des rapports communs qui peuvent exister entre la dysostose crânio-faciale et l'acrocéphalo-syndactylie.

APERT rapporte le fait suivant : il a remarqué que certains poissons pouvaient présenter des malformations dans leur descendance : Ainsi les poissons rouges. On sait que ceux-ci peuvent dans leur descendance donner naissance à deux types de poissons très différenciés les uns des autres.

Un premier type est le poisson dit télescopé. Il est caractérisé par une face très allongée et élargie, des yeux tellement saillants qu'ils semblent issus d'une lunette d'où leur nom.

Et un deuxième type dit poisson queue de voile qui présente des nageoires tant latérales que caudales si élargies, si allongées qu'elles retombent en voile tout autour du corps.

Le premier type peut être rapporté à la maladie de CROUZON avec seules ses lésions oculaires et faciales si l'on peut dire, sans aucune autre lésion sur le reste du corps et du squelette.

Le deuxième type peut être rapporté à l'acrocéphalo-syndactylie d'APERT.

APERT constate, en outre dans la lignée de ces poissons mal formés une proportion constante de sujets normaux et de sujets malformés autant dans un groupe que dans l'autre et transposant ces remarques sur le plan humain il déduit fort justement semble-t-il que la dysostose crânio-faciale et l'acrocéphalo-syndactylie

sont comme des types différents d'une même mutation héréditaire.

C'est qu'en effet plusieurs remarques s'imposent quant aux syndromes de malformations crâniennes, crânio-faciales ou crânio-faciales associées à d'autres malformations osseuses.

CROUZON pense que le caractère le plus distinctif de la dysostose crânio-faciale est d'être héréditaire et familiale. Or l'hérédité de la dysostose crânio-faciale est atypique. Il existe des observations (celles de CROUZON, de PAPILLAUT et DESOILLE, de REGNAULT) où l'on retrouve dans l'ascendance des malades des scaphocéphales simples sans participation faciale aucune. Le type clinique même de la maladie peut varier comme nous l'avons vu. Quelquefois il s'agit d'oxycéphalie, d'autres fois de trigonocéphalie ; plusieurs combinaisons sont possibles et comme le remarquent PAPILLAUT et DESOILLE, que nous avons déjà cités, plusieurs sortes de sutures peuvent être atteintes. Il existe d'autre part des cas isolés sans hérédité ni caractère familial dans la dysostose crânio-faciale, alors que l'on peut trouver des cas familiaux d'oxycéphalie. CROUZON pense que la syndactylie de la maladie d'Apert n'est qu'un syndrome ajouté à la dysostose crânio-faciale.

« D'autre part on ne connaît pas l'étiologie des malformations crâniennes. A défaut d'une notion étiologique permettant de grouper toutes ces malformations on a essayé d'invoquer « un mécanisme pathogénique commun, qui permettrait de grouper dans un même cadre des états assez différents ». Une hypothèse ingénieuse comme le dit GRENET a été soutenue par H. VIALLEFONT de Montpellier. Si le squelette crânien est seul modifié par un arrêt de développement, par sutures précoces, on aura affaire à diverses formations d'acrocéphalie, de scaphocéphalie, etc. La dysostose crânio-faciale a des caractères particuliers ; on peut la concevoir comme l'aboutissant d'une pathogénie analogue à celle de l'acrocéphalie. Mais les malformations de la

face doit-on les considérer comme une conséquence purement mécanique ? H. Viallefont estime que peut être elles extériorisent la lésion d'un centre diencéphalique du développement du squelette facial. Un aspect analogue de la face s'observe dans l'acrocéphalo-syndactylie d'Apert ; mais on sait que les malformations de la face sont souvent associées à des malformations des extrémités ; BABES a attiré l'attention sur ce point, et a envisagé un centre particulier, para-hypophysaire, en rapport avec les extrémités. » Toute lésion de ce centre, à une époque embryonnaire primitive, écrit VIALLEFONT, détermine une transformation de ces extrémités soit par excès, soit par défaut, soit par malformation quelconque, et si l'on admet que les malformations faciales sont en rapport avec la perturbation d'un centre diencéphalique, il est facile de comprendre la genèse de l'acrocéphalo-syndactylie et ses rapports avec la maladie de CROUZON (1).

L'agent causal primordial retentit non seulement sur le squelette de la base du crâne, mais encore sur l'hypophyse (habituellement respectée dans la maladie de CROUZON), provoquant un syndrome hypophysaire, — souvent un syndrome adiposo-génital, — et retentit encore sur les centres diencéphaliques voisins. « Parmi ceux-ci, nous trouvons le centre de la

(1) Dans une communication récente (19 mai 1936) à l'Académie de Médecine, CROUZON et A.S. DE SANTA-MARIA ont groupé sous le nom de dysostose péchordale tous les syndromes de malformations crâniennes associées à une lésion du massif facial supérieur. La dysostose crânio-faciale en particulier correspondrait à une lésion du premier somite pré-mandibulaire situé en avant du point hypophysaire. Cette hypothèse est très près de celle de BABES. Mais ils vont plus loin. Ils écrivent que cette lésion serait une compression du premier somite « consécutive à une flexion exagérée du tube médullaire sous jacent ». C'est la lésion de ce centre qui serait la cause des malformations faciales dans tous les syndromes de malformations cranio-faciales pures ou associées.

face (élargissement de la face, modifications du maxillaire inférieur) et le centre des extrémités qui commande la syndactylie et parfois la polydactylie. »

« Que le centre des extrémités soit seul intéressé, et l'on peut observer, sans aucune malformation crânienne, la polydactylie et parfois la syndactylie, associée à un syndrome hypophysaire, en général hypophyso-génital, parfois cachexie hypophysaire, et à des phénomènes oculaires, rétinite pigmentaire qui serait liée à une altération de la pars intermédia de l'hypophyse. Or ce sont là les éléments essentiels qui constituent le syndrome de LAURENCE-BIELD.

« Enfin la maladie de SCHÜLLER-CHRISTIAN, avec ses lacune crâniennes et l'infantilisme hypophysaire, est liée à une xanthomatose hypophysaire. Elle n'a, avec les cas précédents, qu'une relation possible, le siège hypophysaire des lésions : mais VIALLEFONT fait remarquer, que, dans deux cas au moins d'acrocéphalo-syndactylie, on a trouvé des lacunes crâniennes. »

« Nous sommes ici, dans le domaine de l'hypothèse. Retenons seulement que, peut-être, des malformations différentes s'expliquent par l'altération d'un même centre : malformation crânio-faciales, malformations des extrémités, associées ou non à des troubles hypophysaires. Et il n'est pas sans intérêt de retenir le rôle possible dans tous ces cas d'une lésion diencephalique, de quelque nature qu'elle soit ». (GRENET).

Ainsi et malgré tous les essais qui ont été tentés pour essayer de grouper tous les syndromes de malformations crâniennes crânio-faciales pures et crânio-faciales diffuse, la maladie de CROUZON doit être considérée comme une entité clinique nettement individualisée des autres syndromes de malformations et doit garder une place bien définie dans le chapitre des malformations crâniennes chez l'enfant.

THERAPEUTIQUE

La thérapeutique de la maladie de CROUZON a suivi les progrès que la radiographie et l'anatomie pathologique ont permis de faire. Actuellement elle se base sur les troubles fonctionnels du nerf optique et a pour but unique d'empêcher la progression des lésions de celui-ci qui nous l'avons vu pouvaient entraîner la cécité totale.

Après les recherches de CHATELIN, qui rapportait les troubles du nerf optique à une compression cérébrale. REGNAULT avait préconisé la trépanation décompressive.

Après les constatations radiologiques et surtout anatomopathologique, dues à GRENET et à LEVEUF les chirurgiens agissent sur le trou optique. Cette opération fût pratiquée cinq fois par HILDEBRANT en Allemagne. Celui-ci fait une incision transversale des téguments parallèles au bord supérieur de l'orbite. Il enlève à la pince gouge une étroite bande du plafond. Il est ainsi conduit au trou optique. Il abrase alors une partie plus ou moins importante du bord supérieur de celui-ci et ses efforts portent surtout sur la partie antérieure de ce bord. Il libère ainsi le nerf optique au niveau de la région la plus rétrécie du canal optique. Sur cinq interventions ainsi conduites HILDEBRAND rapporte trois guérisons et deux améliorations nettes. Et il ajoute que le résultat de cette intervention sera d'autant meilleur qu'elle sera faite avant l'apparition des troubles nerveux.

Mais APERT a porté des critiques contre cette intervention. Il constate tout d'abord qu'elle est grave. La fosse cérébrale antérieure de la base du crâne est abaissée ce qui a pour résultat d'exposer l'apophyse clinéoïde antérieure, et l'opération devient d'autant plus délicate que l'inclinaison de l'étage antérieur est plus accentuée.

Aussi conseille-t-il de limiter le terrain chirurgical.

Il se base sur le fait qu'un grand nombre de malades continuent à vivre et longtemps sans autre signe qu'un affaiblissement visuel qui d'ailleurs peut ne pas augmenter.

MORARD et MÉDINGER d'autre part ont montré comme nous l'avons déjà vu que les atrophies optiques se rencontraient surtout et presque exclusivement chez des enfants âgés de moins de 10 ans environ. Au delà de cet âge il peut y avoir une diminution de l'acuité visuelle ; celle-ci même peu encore faiblir mais on ne trouvera presque pas d'atrophie tellement marquée qu'elle entraîne la cécité.

De ces constatations se dégage un conseil de prudence. Il faut s'aider des renseignements que donne la clinique. Si les lésions du nerf optique sont évolutives, augmentent et font craindre l'atrophie et la cécité il ne faudra pas hésiter pour pratiquer l'intervention de HILDEBRAND.

Pièces justificatives

OBSERVATION N° 1

due à l'obligeance des Docteurs Morard et Médinger

Georgette M..., 9 ans 1/2. — Née à terme. Accouchement difficile ayant nécessité l'application d'un forceps.

Elle est la 5^e enfant de la famille. Tous les autres sont bien portants et ne présentent pas de malformations.

Aucun antécédent héréditaire pathologique. Les parents affirment ne pas avoir connu un ascendant qui ressemblait de près ou de loin à notre petite malade.

Les déformations existaient à la naissance. Moins accentuées qu'actuellement nous dit la maman. Dès les premiers jours le faciès était le même qu'actuellement. Pourtant depuis 1 an la maman prétend que les signes se stabilisent. Ces déformations frappent la face et le crâne.

C'est la face qui est la plus caractéristique.

Ce qui frappe d'emblée c'est l'exophtalmie bilatéral avec un strabisme divergent à droite.

Cette exophtalmie est très marquée (25 mm.) sans qu'il y ait toutefois entrave dans l'occlusion des paupières. Le regard est normal, sans fixité et ne rappelant aucunement celui des maladies de Basedow : aucune lésion commune ; les fentes palpébrales sont déviées en bas et en dehors.

L'œil droit présente un strabisme très marqué, externe (45°), mais la mobilité du globule oculaire est conservée dans toutes les directions.

Les deux cavités oculaires sont très séparées l'un de l'autre, la base du nez est large, plate.

Le nez est caractéristique, vu de profil il est arrondi. C'est le nez en bec de perroquet classique que l'on rencontre dans presque toutes les observations. Sa face d'implantation est nous l'avons dit large et effacée. Enfin il est court. Il se ter-

mine par une lèvre courte, de sorte qu'au repos la bouche n'est pas complètement fermée. Mais celle-ci est bien dessinée.

De profil on constate un prognathisme du maxillaire inférieur que l'on vérifie en regardant les arcades dentaires. La bouche fermée la malade présente un écartement de quelques millimètres entre les deux arcades dentaires. Les dents sont très irrégulièrement implantées, d'une façon même anarchique. Leur bord est dentelé.



Dans la cavité buccale nous relevons :

Une voûte ogivale très élevée formant une sorte de recessus.

La langue est très épaisse.

En général la face est large, surtout au niveau des maxillaires, mais les malaires ne semblent pas déformés.

Contrastant avec ce faciès, nous trouvons un crâne petit, réduit dans ses dimensions.

Le front est étroit, mais les 2 bosses frontales existent normalement. Au centre du front nous relevons l'existence d'une crête frontale allant de la base du nez jusqu'au sommet du front. Elle se termine par une bosse frontale très caractéristique.

Celle-ci se trouve sur le sommet du frontale, elle semble exister juste à la place que devait occuper la fontanelle antérieure. Elle est large et étalée. Sa face antérieure se continue avec la crête osseuse que nous avons décrit, sans qu'il y ait de sillons de séparation avec l'os frontal. Sa face postérieure forme un angle obtus avec le reste de la voûte crânienne. Cette bosse est lisse, de consistance osseuse et égale partout.

Le reste du crâne ne présente pas de gibbosité. Mais la forme générale de celui-ci est modifiée : les bosses pariétales sont évasées, l'écaille de l'occipital est plus large, presque en gouttière. Le type général du crâne est brachycéphale.

Par ailleurs, on note une obésité importante avec développement pondéral et stratural normal. Pas d'autres anomalies dans le squelette. Le foie et la rate sont normaux.

Le système nerveux est normal. Pas de troubles des reflexes, ni de la sensibilité. Pas d'anosmie. Le goût est conservé à tous les modes.

Pas de troubles de la vue. Malgré cela on pratique un examen du fond d'œil et on trouve :

L'œil droit est en strabisme externe (45°).

La mobilité oculaire est conservée dans toutes les directions.

Les pupilles réagissent normalement à la lumière et à l'accommodation.

Réfraction O.D. = 0° + 1°5 ; 90° + 2°

O.G. = 0° + 1° ; 90° + 0°5

l'acuité visuelle après correction est :

Vos = 0,4

Vos = 0,8.

à l'ophtalmoscope les pupilles sont décolorées, surtout à droite ; les bords sont nets, les artères un peu grêles.

L'examen radiographique nous a montré :

- nombreuses digitations cérétriformes,
- saillie osseuse bregmatique au niveau de laquelle l'os est aminci.
- absence de sutures visibles,

— angle sphénoïdal 125° = cyphose basilaire.

— » facial 80°

OBSERVATION N° 2

Odette A..., 26 mois. — *Observation du service du Professeur Laffont*

Cette malade était soignée pour rachitisme quand nous l'avons examinée.

Née au forceps et à terme, la maman ne remarque à la naissance aucune déformation faciale ou crânienne. A l'âge de 6 mois l'enfant a présenté un syndrome caractérisé par des céphalées importantes qui firent penser, paraît-il, à une méningite, de l'amaigrissement avec inapétence, de l'asthénie. Pas de vomissements. Ce syndrome dura deux mois, pendant lesquels on fit suivre à la malade plusieurs traitements sans résultat. Mais dès que l'enfant fût guérie, la maman remarque l'apparition d'une exophtalmie bilatérale. Et quelques semaines après (on ne peut pas préciser la date exacte), sont apparues les déformations crâniennes. Puis le syndrome s'aggrave jusqu'à prendre l'allure actuelle que nous constatons.



C'est une enfant grêle, mais de taille normale. Ce qui frappe tout de suite c'est son faciès. Celui-ci ressemble exactement au malade que Crouzon a publié en 1932 dans le « Monde Médical » : exophtalmie sans strabisme, nez en bec de perroquet, lèvre supérieure courte, front haut vertical. Pas de prognathisme de la mâchoire inférieure. La palpation décèle une bosse fronto-pariétale de dimension moyenne, étalée, régulière et dure. Elle siège exactement à la place de la fontanelle antérieure. Pas de crête. Le crâne est lisse, régulier. Pas de protubérance occipitale externe plus développée que normalement. Les temporaux ne sont pas augmentés de volume, mais le front est étroit, les tempes creuses, ce qui donne au crâne un aspect spécial.

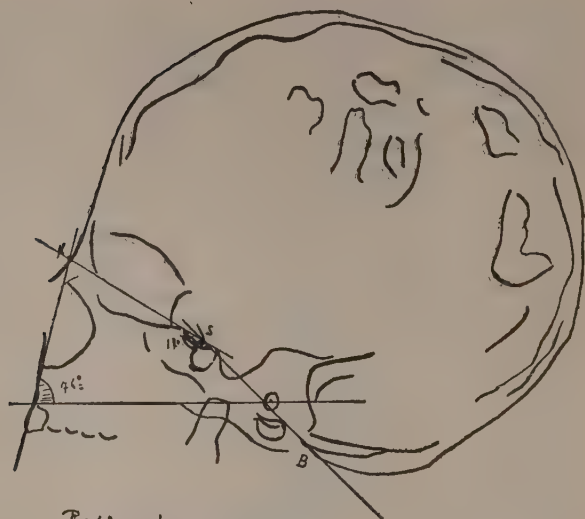
Par ailleurs, nous constatons des dents normalement insérées et se développant bien. Pas de prognathisme de la mâchoire inférieure ; par contre, il existe au niveau de la voûte palatine, une sorte de recessus étroit, en cul de sac qui signe les déformations du maxillaire supérieure. La langue est normale.

Enfin, au point de vue général l'on ne trouve aucune autre déformation ni au niveau des mains et des doigts, ni au niveau des clavicules. Le thorax est étroit avec des articulations sternocostales épaissies formant le chapelet du rachitisme. Tous les autres organes sont normaux.

Dans ses antécédents nous relevons : Les parents sont originaires de l'Ile de Majorque et de nationalité espagnole. La maman a eu en octobre 1931 un enfant qui, dès sa naissance, ressemblait, nous dit-elle, exactement à notre petite malade telle que nous la voyons. Il est mort à 4 ans de diphtérie.

Par ailleurs, on ne relève pas d'autre ressemblance dans la famille. La maman a bien l'allure physique de l'enfant mais nous ne trouvons aucune déformation cranio-faciale.

Nous avons alors fait pratiquer une radiographie du crâne de l'enfant par Madame le Docteur Tillier et nous constatons :



Radio-graphes de Odette A...

Au niveau de la voûte. — L'os frontal est haut, s'élevant verticalement jusqu'au niveau du bregma ou l'on note une légère surélévation, mais pas de gibbosité proprement dite.

Le reste de la voûte est régulièrement arrondi, jusqu'à l'occipital qui présente un renflement plus marqué que normalement.

Les os de la voûte ont une architecture troublée. Le diploé n'existe qu'en arrière et sur une petite partie du frontal. Il est totalement absent au niveau du bregma.

La table interne est irrégulière, ondulée, épaisse en certains endroits, absente en d'autres.

Pas de traces de sutures.

Digitations cérébriformes nombreuses.

Au niveau de la base. — L'étage antérieure est formé de deux parties ; une première surélevée en forme de dôme et se profilant sur la radiographie en un véritable segment de cercles. Une deuxième portion se continue directement en bas et en arrière jusqu'au niveau des apophyses clinoides.

L'étage moyen est normal, les apophyses clinoides sont normales, la selle turcique est normale. Le rocher est normal.

L'étage postérieur forme une gouttière très marquée.

Ces trois étages n'occupent pas des positions normales. L'angle sphénoïdal est de 170° .

Au niveau de la face. — Les cavités orbitaires semblent un peu réduites dans le sens antéro-postérieur.

Le maxillaire supérieur est atrophé. L'angle facial est de 76° .

Nous avons demandé au Docteur Morard un examen ophtalmologique :

Raréfaction emmétrope.

Papilles légèrement œdématisées dans le segment temporal.

Léger strabisme divergent ou convergence insuffisante.

Léger exophtalmos.

OBSERVATION N° 3

F... Alida, 7 ans 1/2. — Née à terme, sans forceps, unique enfant, la maman n'a jamais eu de fausses couches. Père et mère français.

Dès sa naissance nous dit la mère, l'aspect clinique est constitué. Mais celui-ci s'est accentué avec la croissance. Jusqu'à l'âge de 6 ans, la maman a nourri son enfant avec du lait presque exclusivement.

La raison de cette alimentation particulière nous échappe. La mère a invoqué des conseils. Dans l'histoire pathologique de notre petite malade nous ne relevons aucun accident bien typique.



Actuellement les déformations ne sont que cranio-faciale. Rien d'autre au niveau du squelette. Les développements statural et pondéral de l'enfant sont normaux.

Il nous faut diviser la description des symptômes en deux parties :

l'une crânienne, l'autre faciale.

Au niveau du crâne. — Ce qui frappe d'emblée c'est la forme du front. Il est plat, dirigé de bas en haut et d'arrière en avant. Sur sa partie médiane, au niveau de l'ancienne suture métopique une zone plus dépressible, mais ossifiée, sans gibbosité. La maman nous raconte qu'à ce niveau est restée très longtemps une large surface en losange, molle ; on ne peut pas savoir à quel âge exactement cette surface a été ossifiée. La maman rapporte l'ossification à l'âge de 3 ou 4 ans.

Pas de crêtes osseuses, pas de bosses frontales.

Le front se continue par la voûte crânienne, en faisant avec celle-ci un rebord osseux arrondi, large et horizontal, sur lequel on ne trouve pas de gibbosité.

Le crâne lui-même est encore le siège de renflements latéraux au niveau des écailles temporales, et en arrière l'écaille de l'occipital est très sensiblement en gouttière, mais nettement séparée du reste de la colonne cervicale. Pas de protubérance occipitale externe.

Par ailleurs le crâne est lisse, sans crêtes osseuses. On ne sent pas de sutures.

Au niveau de la face. — Trois sortes de symptômes : les yeux, le nez, le menton et la bouche.

Les yeux sont atypiquement déformés. Ce qui frappe surtout c'est l'hypertélorisme considérable 8 ctm. Mais les fentes palpébrales sont normalement constituées. Pas d'exophtalmie, pas de strabisme, nystagmus léger. Pas de troubles de la mobilité des globes oculaires.

Au niveau de l'espace interorbitaire, on note que le frontal se continue par la base du nez en faisant un ressaut beaucoup plus accentué que normalement. Celui-ci se continue en bas, directement par le nez.

Celui-ci est très court, affaîsé. Sa base d'implantation est presque inexistante. Son profil est plat. Les narines sont evasées. Ce n'est pas le nez en bec de perroquet classique. Pas d'anosmie.

Il se continue par une lèvre supérieure courte, mais bien dessinée, laissant voir une partie de l'arcade dentaire supérieure.

Le menton est lui-même déformé. Il y a un prognatisme du maxillaire inférieur et les deux arcades dentaires n'obturent pas exactement la bouche.

Les dents ont une disposition anarchique, avec un bord dentelé.

La cavité buccale présente une voûte palatine très déformée une ogive très accentuée avec au niveau de la région médiane un recessus, un cul-de-sac.

La langue est normale. Le goût est conservé.

Par ailleurs l'examen somatique ne révèle rien d'anormal.

Mais on est frappé par le psychisme de la malade. Elle est turbulente, craintive, avec une intelligence très affaiblie, ne pouvant fixer son attention plus que quelques minutes sur un même sujet. L'examen a été très difficile à pratiquer.

L'examen ophtalmologique pratiqué par le Docteur Morard a montré :

V. od = 0,7

V. og = 0,6.

Papilles pâles surtout O. d. Les artères sont grêles.

Pas de limitation des mouvements. Musculature intrinsèque normale.

Pas de dyschomatopsie.

La radiographie pratiquée par Mme le Docteur Tillier a montré :

Au niveau de la voûte. — Un os frontal dilaté en cupule. Cette dilatation de l'os frontal s'arrête au niveau du bregma. Pas de gibbosité fronto-pariétale.

Les pariétaux sont normaux. Mais l'occipital présente une protubérance externe plus marquée que normalement. D'autre part, celui-ci se termine en formant une gouttière très accentuée.

L'architecture des os de la voûte est troublée : le diploé est absent en avant. Il n'existe bien dessiné qu'en arrière sur une faible longueur et là encore on peut noter qu'il est très irrégulier.

Au niveau du bregma l'os est très mince.

L'endocrâne est irrégulier, représenté par un contour ondulé plus noir en certains endroits, surtout au niveau de l'occipital. En d'autres endroits il est absent.

Pas de traces de sutures.

Digitations cérébriformes nombreuses.

Au niveau de la base. — L'étage antérieur est dirigé en bas et en arrière. L'étage moyen est normal. Rocher normal. Les petites ailes du sphénoïde semblent normales. L'occipital forme en arrière une gouttière très nette.

Ainsi l'angle sphénoïdale est de 128° , donc diminué. Cette modification de l'angle semble surtout la conséquence de la modification de l'occipital.

Au niveau de la face. — On note des cavités orbitaires normales. L'angle facial est de 76° , donc légèrement augmenté, ce qui indique une agénésie légère du massif maxillaire supérieur.

Cette observation est intéressante parce qu'elle est constituée par deux sortes de symptômes. Les uns se rapportent à l'hypertélorisme de Greig, les autres à la maladie de Crouzon.

Relevant de l'hypertélorisme proprement dit nous notons : la forme de front constituée surtout par une bosse frontale saillante de part et d'autre d'une zone dépressible pendant longtemps après la naissance et due certainement à la persistance de la suture métopique. Surtout la manière toute particulière

dont celui-ci se continue avec le reste de la voûte crânienne ; l'absence totale de gibbosité sur la voûte crânienne.

La forme des orbites et au premier chef leur situation, l'hypertélorisme proprement dit. Il est ici très marqué mais il n'entraîne pas comme dans la maladie de Greig un strabisme externe.

Les globes oculaires sont normaux en tous points. Pas d'exophtalmie, léger nystagmus, pas de troubles de la motilité oculaire.

La forme du nez semble assez caractéristique de la maladie de Greig. La base de celui-ci est aplati, étalé et de profil le nez est rectiligne se terminant par des fosses nasales très largement ouvertes.

Au point de vue radiographique on ne trouve pas les signes fondamentaux de la maladie de Greig : pas d'anomalies au niveau des petites ailes du sphénoïde.

Mais à côté de ces signes nous notons des signes dus à la maladie de Crouzon.

C'est d'abord au point de vue clinique : la prognathisme du maxillaire inférieur. Celui-ci est dû comme nous le savons à un défaut de développement du maxillaire supérieur. On note aussi la déformation typique de la voûte palatine. Cette voûte palatine présente tous les signes que nous avons décrits dans la dysostose crânio-faciale. Il y a un récessus très net, un cul-de-sac divisant la voûte palatine en deux étages.

La lèvre supérieure est courte, bien dessinée comme dans la maladie de Crouzon.

Au point de vue radiographique nous notons des signes d'une importance capitale.

La cyphose basilaire est ici très nette puisque comme nous l'avons déjà indiquée l'angle sphénoïdal n'est que de 128° . Or, nous savons depuis Chatelin que ce signe est pathognomonique de la maladie de Crouzon. L'étage moyen de la base du crâne est normal et la modification de cet angle vient surtout de la déformation de l'écaille de l'occipital, plus encore que de l'enfoncement de l'étage antérieur.

A côté de ce signe très important nous notons aussi des digi-

tations cérébriformes nombreuses, une absence totale des sutures. Au niveau du massif facial, l'angle qui est de 76° indique une agénésie du massif maxillaire supérieur.

Cette petite malade présente donc un syndrome clinique avec prédominance de l'hypertélorisme et un syndrome radiologique avec prédominance de la maladie de Crouzon. Elle pose donc les termes d'une filiation entre ces deux affections et c'est à ce titre qu'elle est surtout intéressante. Ceci justifie sa publication pour illustrer notre thèse.

CONCLUSIONS

La dysostose crânio-faciale est une entité clinique caractérisée par :

Cliniquement :

- des ectasies osseuses au niveau de la voûte dont la plus importante est la gibbosité fronto-pariétale.
- une exophtalmie bilatérale avec lésions du nerf optique pouvant entraîner la cécité.
- des modifications de la face portant surtout sur le maxillaire supérieur et composant un faciès très particulier.

Radiologiquement :

- une cyphose basilaire due à l'enfoncement des étages antérieur et postérieur de la base du crâne avec intégrité absolue de l'étage moyen et en particulier de la selle turcique.
- une modification de la texture des os qui s'aminçissent et portent l'empreinte des circonvolutions cérébrales ou digitations cérébriformes.
- une synostose complète des sutures de la voûte.
- une agnésie du maxillaire supérieur portant surtout sur sa portion sous-nasale.

Anatomo-pathologiquement :

- une déformation du canal optique caractérisée par un rétrécissement net de l'orifice antérieur de ce canal.
 - une position anormale de celui-ci le plaçant dans un plan inférieur à celui qu'il occupe normalement.
- Ces deux lésions conditionnant par leur gravité les troubles du nerf optique.

Cette affection acquiert une individualité plus nette encore du fait qu'elle est héréditaire et familiale.

Tous ces caractères principaux se rencontrent le plus souvent groupés pour donner le type clinique classique. Mais ils peuvent être frustes ou pour quelques uns absents déterminant ainsi des formes cliniques nombreuses.

D'autre part, ces caractères peuvent être associés à d'autres troubles, à d'autres symptômes appartenant à d'autres affections, ce qui rend le diagnostic difficile et pose surtout le problème de la filiation qui pourrait exister entre les syndrômes de malformations crâniennes, crânio-faciales pures ou diffuses.

Cette affection apparaît généralement vers le dix huitième mois de la vie. Mais on peut la rencontrer dès la naissance de sorte qu'on ne peut pas dire exactement si elle est ou non congénitale.

Son pronostic *quoad vitam* est bon ; seules les complications oculaires doivent retenir l'attention des médecins. D'où la nécessité de pratiquer chez ces malades des examens nombreux du fond de l'œil.

Ce pronostic des complications a été amélioré à la suite du traitement employé par HILDEBRANDT. Les résultats obtenus sont satisfaisants.

Au point de vue étiologique on ne sait rien. Plusieurs hypothèses ont été énoncées. Mais toutes comportent une inconnue qui empêche de les accepter. De sorte qu'aujourd'hui on en est réduit à grouper les faits cliniques. Cette remarque est d'ailleurs vraie pour tous les syndromes de malformations crâniennes, crânio-faciales localisées ou diffuses chez l'enfant. Les faits cliniques ainsi groupés ont permis de classer les différents syndromes et actuellement la tendance veut qu'on recherche surtout les termes de filiation qui peuvent exister entre toutes ces malformations. On espère ainsi localiser les recherches et aboutir à la découverte de l'étiologie et de la pathogénie. L'hypothèse la plus ingénieuse a été émise par Babes qui attribue les troubles de la face et des extrémités des membres à la lésion d'un centre diencéphalique. Mais ce n'est là qu'une hypothèse.

On est plus renseigné sur le mode de constitution de l'affection. Celle-ci évolue autour de trois facteurs très nets :

— Arrêt d'accroissement de certains os dérivant tous de mêmes système embryologique.

— Modification de la consistance de ces os.

— Synostose des sutures.

Telles sont les connaissances actuelles que nous avons pu recueillir sur la maladie de CROUZON. Il en résulte qu'on doit la considérer comme une entité clinique nettement individualisée des autres syndromes de malformations osseuses qu'on rencontre chez l'enfant.

VU :

Le Doyen,

VU :

Le Président de Thèse,

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Alger, le 26 Mai 1936.

Le Recteur,

G. HARDY.

Bibliographie

- ALCOBER COLOMA. — Dysostose cranio-faciale chez l'enfant ; 2 cas (*Cron. méd. Valencia*, 15 mars 1934, p. 188-185).
- ALLOUCHE. — Un nouveau cas de dysostose cranio-faciale héréditaire (maladie de Crouzon. (*Th. Méd. Paris*, 1932).
- APERT et Mlle BACH. — Dysostose cranio-faciale héréditaire chez une enfant de deux ans et demi, coïncidant avec une luxation congénitale de la hanche. (*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, Juin 1928, p. 893-895).
- APERT et BIGOT. — Dysostose cranio-faciale héréditaire, type Crouzon. (*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, Décembre 1921, p. 1717-1719).
- ARJONA. — Un nouveau cas de maladie de Crouzon (*Arch. oft. hisp. Am.*, Décembre 1930, p. 650).
- AUBRY. — Résultat des examens otologiques dans la dysostose cranio-faciale (*Soc. Neur.*, 1935).
- BADOT. — Les symptômes oculaires dans la dysostose cranio-faciale héréditaire et familiale. (*Soc. fr. d'Opht.*, Juillet 1932, p. 349-357).
- BROCKMEYER. — Dysostose cranio-faciale (maladie de Crouzon), 1 cas. (*Klin. Monatsbl. f. Augenh.*, Novembre 1933, p. 626-628).
- CAMPBELL. — Dysostose cranio-faciale et acrocéphalie. (*Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen*, Mars 1931, p. 358-362).
- CASTRONOVARO. — Dysostose héréditaire familiale cranio-faciale. (*Rad. Méd.*, Mars 1931, p. 325-346).
- CHOTZEN. — Trouble de développement familial, inhabituel (acrocéphalo syndactylie, dysostose cranio-faciale et hypertélorisme). (*Monatscher f. Kinderh.*, 1932, t. I, p. 97-122).

- COMBY. — Un cas de dysostose cranio-faciale non héréditaire ni familial. (*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1926, p. 1327-1328).
- COSENZA GIOVANNI. — Considérations sur trois cas de sténose crânienne pathologique. (*Bul. d'Ocul.*, Septembre 1928, p. 967-984).
- CROUZON et A. S. DE SANTA-MARIA. — Les dysostoses péchordales (*Académie de Médecine*, 19 Mai 1936).
- CROUZON. — Dysostose cranio-faciale héréditaire. (*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 10 Mai 1932).
- CROUZON. — Contribution au chapitre des dystrophies cranio-faciales localisées. (*Presse Médicale*, Septembre 1912, n° 73).
- CROUZON. — Une nouvelle famille atteinte de dysostose cranio-cranio-faciale héréditaire. (*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 26 Mars 1915).
- CROUZON. — Dysostose cranio-faciales héréditaire. (*Le Monde Médical*, 1^{er} Mars 1929, p. 129-142).
- CROUZON. — La dysostose cranio-faciale héréditaire. (*Le Monde Médical*, 1^{er}-15 Septembre 1921, p. 257-261).
- CROUZON. — Une nouvelle famille atteinte de dysostose cranio-faciale héréditaire. (*Ann. Médecine*, Janvier 1929).
- CROUZON. — Etude sur les maladies familiales nerveuses et dystrophiques. (Masson, Paris, 1929).
- CROUZON. — Pathogénie de la dysostose cranio-faciale héréditaire. (*Bul. Acad. de Médecine Paris*, 25 Octobre 1932, p. 1172-1173).
- CROUZON. — Dysostose cranio-faciale héréditaire et ses relations avec l'acrocéphalo syndactylie. (*Soc. méd. des Hôp. Paris*, Décembre 1932, p. 1568-1574).
- CROUZON et REGNAULT. — Etudes sur la dysostose cranio-raciale héréditaire. (*Ann. d'Anat. Pathol.*, 6 juin 1929).
- CROUZON et REGNAULT. — Variations des formes de crâne dans la dysostose cranio-faciale héréditaire. (*Vol. jubilaire Marinesco*, 1933, p. 169-179).

- CROUZON et SEVAL. — Un nouveau cas de dysostose cranio-facial héréditaire. (*Soc. Méd. Hôp. Paris*, 25 Mai 1928).
- FERRER HORACIO. — Propulsion voluntaria de los ojos. (*Arch. de oft. Hisp. Am.*, Novembre 1928, p. 637).
- GARCIN, THUREL et RUDEAUX. — Un cas isolé de dysostose cranio-faciale (maladie de Crouzon) avec ectrodactylie. (*Arch. de Méd. d'enfants*, Juin 1933, p. 359-365).
- GARCIN, CHEVALLEY et BIZE. — Etude anatomique d'un cas de dysostose cranio-faciale (maladie de Crouzon). (*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, Juillet 1934, p. 1178-1188).
- GRENET. — *Conférences cliniques de Médecine infantile*, tome IV, 1936.
- GRENET, LEVESQUE et P. ISAAC GEORGES. — Dysostose cranio-faciale. Examen anatomique. (*Soc. de Pédiatrie, Paris*, Juin 1934, p. 343-354).
- GROSS. — Un cas de dysostose cranio-fasciale héréditaire, type Crouzon. (*Journ. de Neurol. et de Psych.*, Août 1929).
- GUNSET, SICHEL et BOUTON. — Maladie de Crouzon, 1 cas. (*Soc. Radiol. Méd. de France*, Octobre 1933, p. 695-697).
- HANHART. — Ein neuer Fall von Dysostose cranio-faciale. (*Munch. Méd. Woch.*, 1925, p. 619).
- HERNANDEZ, LECHES et MARIO E. DIHIGO. — Enfermedad de Crouzon. (*Rev. Cubana de oft. y oto-rhino-laring.*, Janvier 1930, p. 21-29).
- HEUYER et Mlle BACH. — Dysostose cranio-faciale non héréditaire. (*Arch. méd. des enfants*, 1929, p. 150).
- HIRSCHELD et HIRSCHMAMROTH. — Dysostose cranio-faciale. (*Klin. Wochenschr.*, 24 janv. 1931 t. 10, p. 167-169).
- ISOTG. — La sinostosi patologiche della vita e del cranio faciale. (*La Rad. Méd.* 1932).
- LAIGNEL LAVASTINE et BOQUIEN. — Deux cas frustes de dysostose cranio-faciale. (*Soc. de Neurologie*, 5 février 1931).

- MACERA et FEIGUES. — Dysostose cranio-faciale et malformations congénitales multiples. (*Semana médica* 1929, p. 793).
- MARIZIO. — Oxcefalia e lesioni oculari osyndiome de cranio-sinostosi patologira. (*Rev. oto-neuro. ght* 1928).
- MONTHUS CADILHAC ET CHENNEVRIÈRE. — Les manifestations oculaires dans la dysostose cranio-faciale. (*Soc. d'Opht. Paris*, 16 avril 1929).
- MANN Ida. — Ophtalmologica society of the united Kingdom 1935.
- MONTHUS ET CHENNEVRIÈRE. — Dysostose cranio-faciale. (*Etude clinique et pathologique. Soc. méd. Hôpitaux Paris*, juin 1929, p. 765-769).
- MONTHUS ET CHENNEVRIÈRE. — Manifestations oculo orbitaires dans la maladie de Crouzon. (*Soc. d'Opht. Paris*, 15 juin 1929).
- MIRIMANOFF. — Dystrophies cranio-faciales et troubles oculaires. (*Rev. Gén. d'Opht. Oct. Nov. 1930*, p. 313-325).
- DE MONCHY. — Dysostose cranio-faciale I cas. (*Maandschr. v. Kindergeneesk ; déc. 1931*, p. 144-149).
- MEDINGER et MORARD. — Dysostose cranio-faciale. (*Archives d'Ophtalmologie* 1935).
- NORDMANN et DUHAMEL. — Un cas de maladie de Crouzon. (*Rev. d'Oto-Neuro. Opht.*, juin 1933, p. 422-426).
- POMME, BUFFE et MAROT. — Goitre enaphtalnejque et dysostose cranio-faciale. (*Soc. Méd. Légale* 1935).
- PAPILLAUT et DESOILLE. — Etude sur les cranes dysostotiques. Présentation d'un cas de scaphocéphalie. Nosographie des dysostoses cranio-faciales. (*Soc. méd. hôp. Paris*, mai 1929, p. 708-711).
- PESME. — Sur deux cas de dysostose cranio-faciale de Crouzon. (*Arch. d'Opht.*, déc. 1929, p. 738).
- PESME et BALLAN. — Contribution à l'étude de la maladie de Crouzon, dysostose cranio-faciale héréditaire. (*Caz. hebdom. Soc. méd. de Bordeaux*, 16 août 1931).

- RABINOVITCH, CROUZON, FOULON et Gilbert DREYFUS. — Deux nouveaux cas isolés de dysostose ni familiale, ni héréditaire. (*Soc. méd. des hôp. Paris*, mai 1927, p. 676-681).
- REGNAULT. — Crâne de la maladie de Crouzon. (*Soc. Anat.*, mai et juill. 1929).
- SCHOR et HEINISGMANN. — Dysostose crânio-faciale. (*Ztschr. f. Kinderh.* 1932 t. 53, p. 103-109).
- SILLEVIS SMITH et ZIEDES DES PLANTES. — Dysostose cranio-faciale. (*Psych. en neurol. bl.* juil.-oct. 1932, p. 637-646).
- VIALLEFONT, VILLARD, DIACONO. — Un cas non héréditaire de dysostose cranio-faciale (*Ste Méd. et tis. de Montpellier*, 1935).
- VIALLEFONT. — L'Acrocéphalo-syndactylie. ses rapports sur l'acrocéphalie, la dysostose cranio-faciale (1 brochure 1934).
- VAN LINT. — Dysostose cranio-faciale héréditaire (type Crouzon). *Soc. Belge d'Opht.*, 24 nov. 1929.
- VOGT. — Dyscéphalie (dysostose cranio-faciale, maladie de Crouzon 1912 et une nouvelle combinaison de cette maladie avec la syndactylie des quatre membres (dyscéphalo-dactylie). (*Klin. Monats. f. Augenh.*, avril 1933, p. 441-454).
- WAARDENBURG. — Dysostose cranio-faciale *Nederl. tijdschr. v. Geneesk.* sept. 1931.
- YANES. — Dysostose cranio-faciale type Crouzon 3 cas. (*Rev. ubana de Oftalm.*, juil. 1930, p. 1-8).
- ZANEN. — Atrophie optique selle turcique agrandie, hypercalcémie, accompagnant une « encéphalotypie » (Maladie de Crouzon), (*Soc. Belge d'Opht.* 1932 n° 65, p. 114).
- F. BURTON et A. LEY. — Dystrophie cranio-faciale (maladie de Crouzon) dans une famille saine. (*Soc. de méd. mentale de Belgique*, 27 oct. 1934).
- JOIRIS. — Dysostose cranio-faciale héréditaire ou maladie de Crouzon. (*Soc. Belge d'Ophthalm.*, 25 nov. 1934).
-

